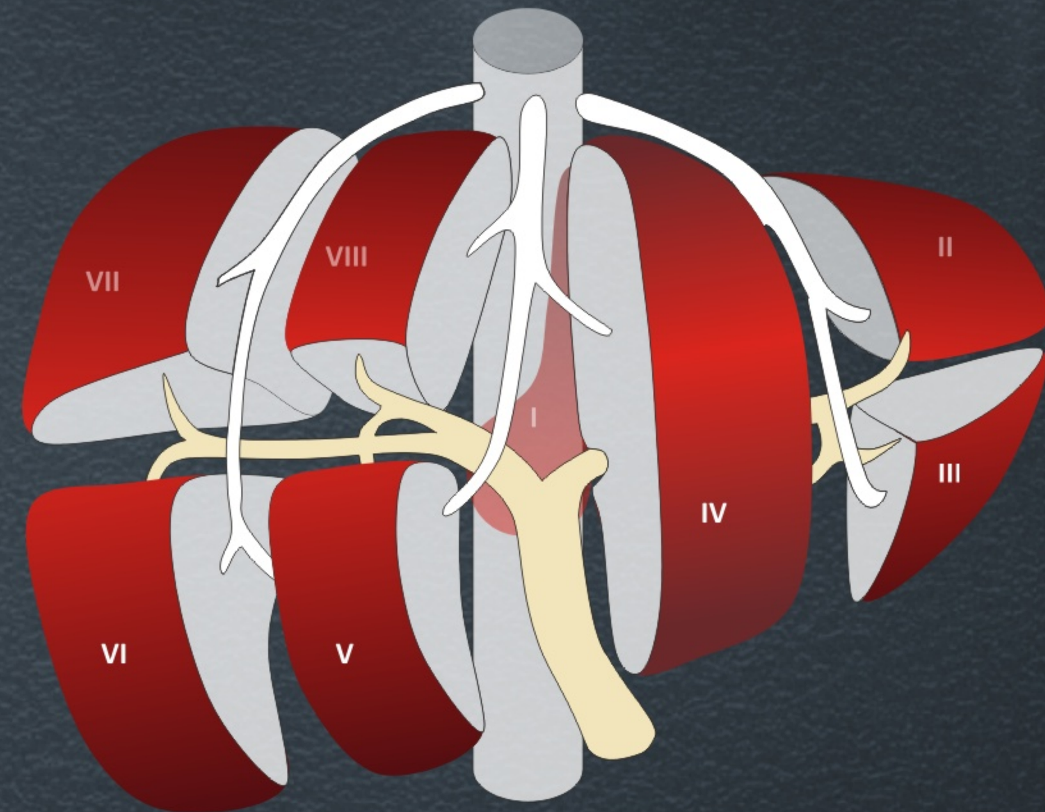
Nuru Yusifoğlu BAYRAMOV
BAYRAMOV

Nuru Yusifoğlu BAYRAMOV



Qaraciyərin cərrahi xəstəlikləri

Qaraciyərin cərrahi xəstəlikləri

QARACİYƏRİN CƏRRAHİ XƏSTƏLİKLƏRİ

Nuru Yusifoğlu BAYRAMOV

Bakı – 2012

Rəyçi: Prof. H.A.Sultanov, Prof. Dr. S.Yilmaz

Elmi və bədii korrektor: Yaqubov S.N.

Tibb Elmləri Doktoru, Professor **Nuru Yusifoğlu Bayramov**
Qaraciyərin cərrahi xəstəlikləri

Prof. Dr. Nuru Yusifoğlu Bayramov
Karaciğerin cerrahi hastalıkları

MD, PhD, MsD, Prof.Dr. Nuru Yusifoğlu Bayramov.
Surgical Diseases of the Liver.

Доктор медицинских наук, Профессор Нуру Юсифоглу Байрамов.
Хирургические Заболевания Печени.

Nuru Yusifoğlu Bayramov
Qaraciyərin cərrahi xəstəlikləri

Təqdim edilən kitabda qaraciyərin cərrahi anatomiyası, müayinə üsulları, sindromları, cərrahi xəstəlikləri, müalicə üsulları, o cümlədən qaraciyər transplantasiyası barədə müasir məlumatlar yer almışdır. İlk hissələr qaraciyərin cərrahi anatomiyası və müayinə üsullarına həsr edilmişdir. Qaraciyər xəstəliklərinin sindromları kimi sarılıq, xolestaz, qaraciyər yetməzliyi, portal hipertenziya, varikoz və qanaxma, assit, ensefalopatiya, hepatorenal, hepatopulmonar sindromlar haqqında üçüncü hissədə praktik məlumatlar verilmişdir. Kitabın dördüncü hissəsi qaraciyərin xoş və bəd xassəli törəmələrinə, kistlərinə, sirroza, damar xəstəliklərinə və travmalarına həsr edilmişdir. Beşinci hissədə isə qaraciyər rezeksiyası, transplantasiyası, destruksiya və şişəleyhinə müalicələrə və qaraciyər əvəzediciləri haqqında praktik məlumatlar verilmişdir. Kitabda mövzular barədə nəzəri biliklərlə yanaşı praktiki biliklər, xüsusən diaqnostika və müalicə qaydaları geniş təqdim olunmuşdur. Mövzuların asan qavranılması və yadda saxlanılması üçün bölümlərin sonunda qısa xülasələr yazılmışdır. Kitabda orjinal şəkil və cədvəllər təqdim edilmiş, yerli və xarici ədəbiyyatdan istifadə edilmişdir.

Kitab tədqiqatçılar, cərrahlar, hepatoloqlar, qastroenteroloqlar, transplantoloqlar, müəllimlər və tələbələr üçün nəzərdə tutulmuşdur.

İSBN 978-9952-460-27-8

Təbabətin qanunu:

Zərər vermə !

Cərrahiyyənin qanunu:

İkinci zərərdən (ağırlaşmadan) qoru !
(əməliyyata yaxşı vəziyyətdə gedən xəstə yaxşı, pis vəziyyətdə gedən xəstə pis çıxar)

Həkimliyin şərti:

Həkim hər gün oxumalıdır

Prof. Nuru Yusifoğlu Bayramov

ÖNSÖZ

Son illər təbəbətin dinamik sahələrindən biri olan hepatologiya sürətlə inkişaf etməkdədir. Müasir görüntüləmə üsullarının və molekulyar diaqnostika vasitələrinin geniş tətbiqi ilə əlaqədar qaraciyərin diffuz və lokal cərrahi xəstəliklərinin erkən müəyyən edilməsində böyük irəliləyişlər qeyd edilməkdədir. Eyni zamanda cərrahi texnologiyanın inkişafı bu xəstələrin effektiv müalicəsi üçün geniş imkanlar yaratmışdır. Digər tərəfdən dünyada cərrahi və terapevtik hepatologiyaya həsr olunmuş çoxsaylı yeni elmi-praktik məlumatların sayı da günbəgün artmaqdadır. N.Y.Bayramovun oxuculara təqdim etdiyi bu kitab ölkəmizdə bu sahədə mövcud olan ehtiyacı faydalı bir şəkildə aradan qaldırmaqdadır.

Kitab müəllifin çoxillik elmi-praktik fəaliyyəti və müasir dünya məlumatları sintezinin məhsuludur.

Kitabda qaraciyərin cərrahi xəstəlikləri haqqında müasir elmi-praktik məlumatlar yığcam və illustrativ bir şəkildə təqdim olunmuşdur. Cərrahi hepatologiyanın müasir istiqamətləri olan transplantasiya, rezeksiya ilə yanaşı, kimyaembolizasiya, destruksiya üsulları, qaraciyər əvəzediciləri haqqında geniş və praktik əhəmiyyətli məlumatlar yer almışdır.

Kitabın mühüm cəhətlərindən biri də odur ki, xəstəliklərin mahiyyəti, müayinələri, diaqnostik meyarları və müalicə tatktikaları aydın şəkildə və hətta tələbələrin qavrayacağı bir tərzdə ifadə edilmişdir.

Hesab edirəm ki, bu kitab cərrahi və terapevtik hepatologiya ilə məşğul olan həkimlər, transplantoloqlar üçün praktik rəhbərlikdir və bu sahədəki tədqiqatçılar, alimlər üçün faydalı məlumatlarla zəngin vəsaitdir.

Professor, Əməkdar Elm Xadimi,
Azərbaycan Tibb Universitetinin
1-ci Cərrahi xəstəliklər kafedrasının müdiri
H.A.SULTANOV

ÖNSÖZ

Yazar N.Y.Bayramov'un "Karaciğerin Cerrahi Hastalıkları" ktapi bir çok yönüyle dikkat çekmektedir.

İlk olaraq, kitabta karaciğerin cerrahi hastalıkları ve tedavilerinin yanısıra medikal sendromları ve hastalıkları ile ilgili kapsamlı ve pratik bilgiler yer almaktadır.

İkincisi, konularla ilgili moderin bilimsel ve paratik bilgiler yazarın kişisel tecrübüsi ile iyi bir birleşikde sunulmuştur. Özellkile, dünyadaki en son hasta yönetmenliklerinin kitabta yer alması bu alanda çalışan doktorlar için yararlı tanı ve tedavi araçı olarak kabullanıla biler.

Her bölümde konularla ilgili özetlerin, orijinal şemaların, tabloların yer alması konuların kolay ve hızlı anlaşılmasına ortam yaratmaktadır.

Karaciğer transplantasyonu ile ilgili geniş bilgilerin verilmesi ayrıca olarak kitabın degerini arttıran önemli bir tarafıdır.

Genel olarak değerlendirildiyinde, bu kitabı hepatologlar, cerrahlar ve transplantologlar için yararlı bilgi kaynağı ve hasta yönetmenligi olaraqk kabul etmek olar.

Türkiye Cumhuriyyeti İnönü Universitesi
Genel Cerrahi Anabilim Dalı Baışkanı
Prof.Dr. Sezayi Yilmaz

MÜNDƏRİCAT

QARACİYƏRİN CƏRRAHİ ANATOMİYASI

MÜASİR 4 MƏRHƏLƏLİ ANATOMİK BÖLÜNMƏYƏ GÖRƏ QARACİYƏR 2 PAYA, 4 SEKTORA, 8 SEQMENTƏ VƏ MİLYONLARLA PAYCIQLARA AYRILIR

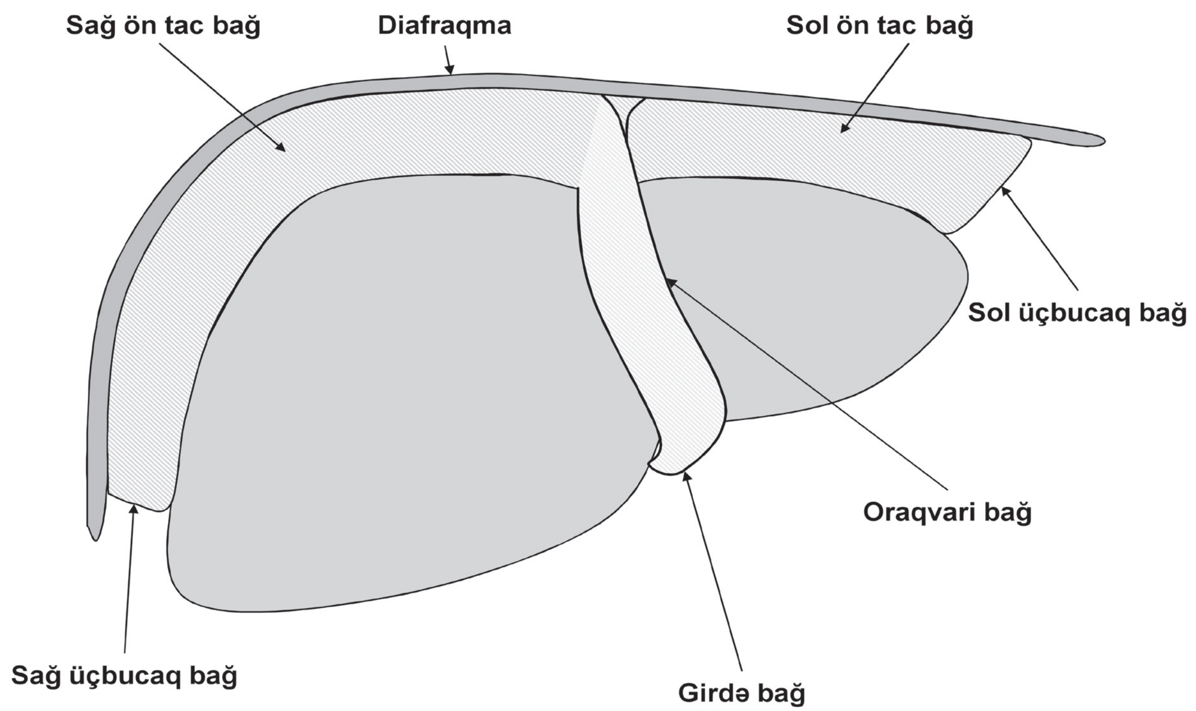
Qaraciyər insan bədəninin ən böyük vəzi olub, qarın boşluğunun üst qismində yerləşir, çəkisi 1100-1600 q., bədən çəkisinə nisbəti isə, 15-20 q/kq təşkil edir. Normal halda qaraciyər bədən çəkisinin 2%-ni təşkil edir və ya qaraciyərin bədən səthinin sahəsinə nisbəti 0,8 L/m^2 səviyyəsindədir. Qaraciyər formaca mürəkkəb orqandır və təxminən oval və çəp şəkilində kəsilmiş yumurtanı xatırladır. Maraqlı cəhətlərdən biri də budur ki, qaraciyərin hər üç müstəvi üzrə (sagital, frontal, horizontal) kəsik səthi təpələri yuvarlaq üçbucağı xatırladır. Konsistensiyası yumşaq, qəhvəyi rənglıdir.

Qaraciyərin cərrahi anatomiyası dedikdə, bu orqanda cərrahi əməliyyat aparmaq üçün bilinməsi mütləq olan anatomik məlumatlar nəzərdə tutulur. Bu anatomik məlumatlara qaraciyərin orqanotopiyası (ətraf orqanlara münasibəti), qaraciyər bağları, damarları və axacaqları, qaraciyərin daxili arxitekturası-pay, sektor və seqment düzülməsi aiddir ki, bunları bilmədən rezeksiya əməliyyatını həyata keçirmək mümkün deyil.

SİNTOPİYASI

Qaraciyərin yüxarı-qabarıq səthi tamamən diafraqma ilə əhatə olunmuşdur və dolayı yolla ağciyər və ürəklə təmasdadır. Sol payın üzərində ürəyə məxsus çuxur vardır. Qaraciyərin aşağı-visseral səthi, soldan sağa doğru baxdıqda mədə, onikibarmaq bağırsaq (12bb), öd kisəsi, çənbər bağırsağın sağ küncü, sağ böyrək və sağ böyrəküstü vəzə təmas edir.

Qaraciyərin arxa səthi böyrəküstü vəzi, aşağı boş vena, aorta və qida borusu ilə təmasdadır. Qaraciyərlə periton boşluğu vasitəsi ilə təmasda olan orqanlar (diafraqmanın böyük hissəsi, mədə və onikibarmaq bağısağın ön səthləri, çənbər bağırsaq, qida borusu və aorta) normal halda əməliyyat vaxtı qaraciyərdən sərbəst ayrılırlar. Qaraciyərlə bağlar, periton və kövşək birləşdirici toxumalar vasitəsi ilə birləşmiş orqanların (diafraqma, mədə, onikibarmaq bağısaq, öd kisəsi, sağ böyrək və böyrəküstü vəzi, aşağı boş vena) ayrılması üçün isə, bu birləşmələrin kəsilməsi lazım gəlir. Patoloji proseslər nəticəsində ətraf orqanlarla qaraciyər arasında sıx bitişmələr əmələ gələ bilir.



Şəkil 1. Qaraciyərin bağları

QARACİYƏR BAĞLARI

Qaraciyər bağları təkqat və ya ikiqat periton təbəqəsindən təşkil olunurlar və embrional bağırsaq müsariqəsinin qalıqlarıdırlar. Bu bağlar qaraciyəri örtən peritonun qarın divarını və diafraqmanı örtən parietal peritona, onikibarmaq bağırsağı və mədəni örtən visseral peritona keçməsi nəticəsində meydana gəlirlər. *Ona görə də qaraciyər bağları bir-birindən ayrı deyil, bütöv bir şəkildə olub bir-birinin davamını təşkil edir və bölgələrə uyğun adlanırlar*. Öndən arxaya doğru sıralanarsa ***: parietal periton→oraqvari və girdə bağ→sağ və sol ön tac bağlar→üçbucaq bağlar→sağ və sol arxa tac bağlar→venoz bağ→kiçik piylik →visseral periton (Şəkil 1).***

Qaraciyər ilə ətraf orqanlar arasındakı bağları *əsas və əlavə* bağlar olaraq iki qrupa ayırmaq olar. Əsas bağlar (qaraciyərin girdə bağı, oraqvari bağ, tac bağlar, üçbucaq bağlar, venoz bağ, qaraciyər-onikibarmaq bağırsaq bağı və qaraciyər mədə bağı) daimi rast gəlindiyi halda, əlavə bağlar (qaraciyər-böyrək bağı, qaraciyər-qıda borusu bağı, qaraciyər böyrəküstü vəzi bağı) az hallarda görülür.

Qaraciyər bağlarının bir çox anatomik, fizioloji və klinik əhəmiyyəti vardır.

- Qaraciyər paylarının, seqmentlərinin ayırd edilməsində bağlar mühüm oriyentasiya rolu oynayırlar.
- Bağlar qaraciyərin yerində tutulmasında-fiksasiyasında iştirak edirlər.
- Bağlar qaraciyərlə ətraf orqanlar arasında əlaqələr yaradırlar.
- Bağların içərisində olan qan və limfa damarları, sinir lifləri və limfa düyünləri qaraciyərin qidalanmasında, iltihabi və şiş proseslərinin yayılmasında mühüm rol oynayırlar.

- Əməliyyatlarda qaraciyəri və ya ətraf orqanları sərbəstləşdirmək üçün bu bağların kəsilməsi lazım gəlir.

Qarının ön divarı və diafraqma ilə qaraciyər arasında ikiqat peritondan ibarət olan bağın qaraciyər visseral səthinə birləşən hissəsi qaraciyərin girdə bağı *(lig. teres hepaticus)*, diafraqma səthinə birləşən hissəsi isə, oraqvari *(lig. falciforum)* bağ adlanır. Bu iki bağ qaraciyərin sol payının III seqmenti ilə IV seqmenti arasındakı sərhədi təyin edir. Qaraciyərin girdə bağının içərisində yerləşən embrional göbək venası əksər insanlarda yaprıxmış halda ömrünün sonuna qədər qalır, bəzən də hissəvi şəkildə obliterasiya olunaraq, göbəklə qapı venasının sol şaxəsi arasında bir bağa çevrilir. Bu vena portal hipertenziyada açılaraq qapı venası ilə göbəkətrafı venalar və həm aşağı, həm də yuxarı boş vena sistemi arasında kollateral təşkil edir. Oraqvari bağ isə, diafraqmatik səthdə sol qaraciyər venasının əsasına yaxın bölgəyə qədər gedir, burada periton səhifələri ayrılır, təkqatlı sağ və sol ön tac bağlara keçir.

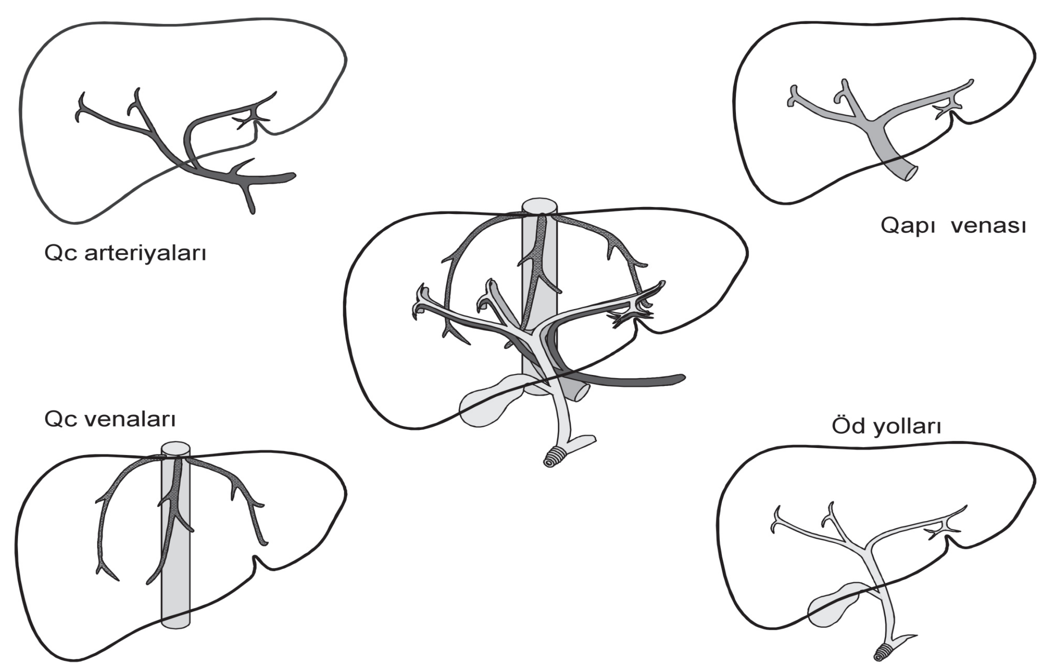
Sağ və sol tac bağlar ön və arxa olmaq üzrə iki cütdür. Bu bağlar qaraciyərin arxasındakı təxminən rombşəkilli, peritonsuz sahəni əhatə edirlər. Hər iki ön tac bağlar peritonsuz səthin sağ və sol kənarında, arxa tac bağlara keçən yerdə qalınlaşaraq, üçbücaq bağları əmələ gətirirlər. Arxa tac bağları isə, aşağı boş venanın ön səthində venoz bağa birləşir və kiçik piyliyə (qaraciyər-mədə və qaraciyər-onikibarmaq bağırsaq bağına) keçir.

Böyük həcmli rezeksiyalarda qaraciyəri sərbəstləşdirmək üçün, qaraciyərin bu bağlarını kəsmək lazımdır. Oraqvari, tac və girdə bağların içərisində qan, limfa damarları və kapilyarları vardır. Sirrozda portal hipertenziya ilə əlaqədar bu kapilyarlar və kiçik damarlar genişlənirlər və kəsilərkən ciddi qanaxmalara, limforreyaya və hidrotoraksa səbəb ola bilirlər. Ona görə, sirrotik xəstələrdə bu bağları kəsərkən yetərli bağlama və koaqulyasiya lazım gəlir.

Qaraciyər-onikibarmaq bağırsaq bağı ikiqat peritondan ibarət olub, qaraciyər qapısı ilə 12bb soğanağının böyük əyriliyi arasında yerləşərək, qaraciyərə daxil olan damarları (qapı venası və qaraciyər arteriyası), qaraciyərdən çıxan öd axarlarını və limfa damarlarını örtür. Qapı elementləri adlanan bu əsas üçlüyün bağ içərisində yerləşmə ardıcıllığı sağdan sola və öndən arxaya doğru "a*xacaq-arteriya-vena"* şəklindədir. Lobektomiyalarda uyğun tərəfin qapı elementlərini bağlamaq üçün qaraciyər-12bb bağının ön *səhfəsini ayırmaq* lazım gəlir. Qaraciyərə gələn qanı tam dayandırmaq üçün *Pringler üsulundan*-qaraciyər-12bb bağının müvəqqəti sıxılmasından istifadə olunur.

Bu bağın davamı olan *qaraciyər-mədə bağı* venoz yarıq ilə mədənin kiçik əyriliyi arasında yerləşir və içərisində ümumi qaraciyər arteriyası, azan sinirin qaraciyər şaxələri və bəzən də əlavə qaraciyər arteriyaları olur. Bu bağın qaraciyərə birləşdiyi venoz yarığın dibində ipşəkilli venoz bağ yerləşir.

Venoz bağ embrional dövrdə mövcud olan və qapı venasının sol şaxəsi ilə aşağı boş vena arasında əlaqə yaradan venoz axacağın qalığıdır. Venoz bağ girdə bağ çuxurundan başlayır, arxaya doğru gedir, boş venanın sol kənarına birləşir. Bu bağ öndən kiçik piyliyə birləşir. Venoz bağ və yarığı I seqmentin II seqmentdən ayırd edilməsində əhəmiyyətlidir. Bundan başqa, I seqmentin sərbəstləşdirilməsi üçün bu bağın kəsilməsi vacibdir.



Şəkil 2. Qaraciyərin damarları və öd axacaqları

QARACİYƏRİN DAMARLARI VƏ ÖD AXACAQLARI

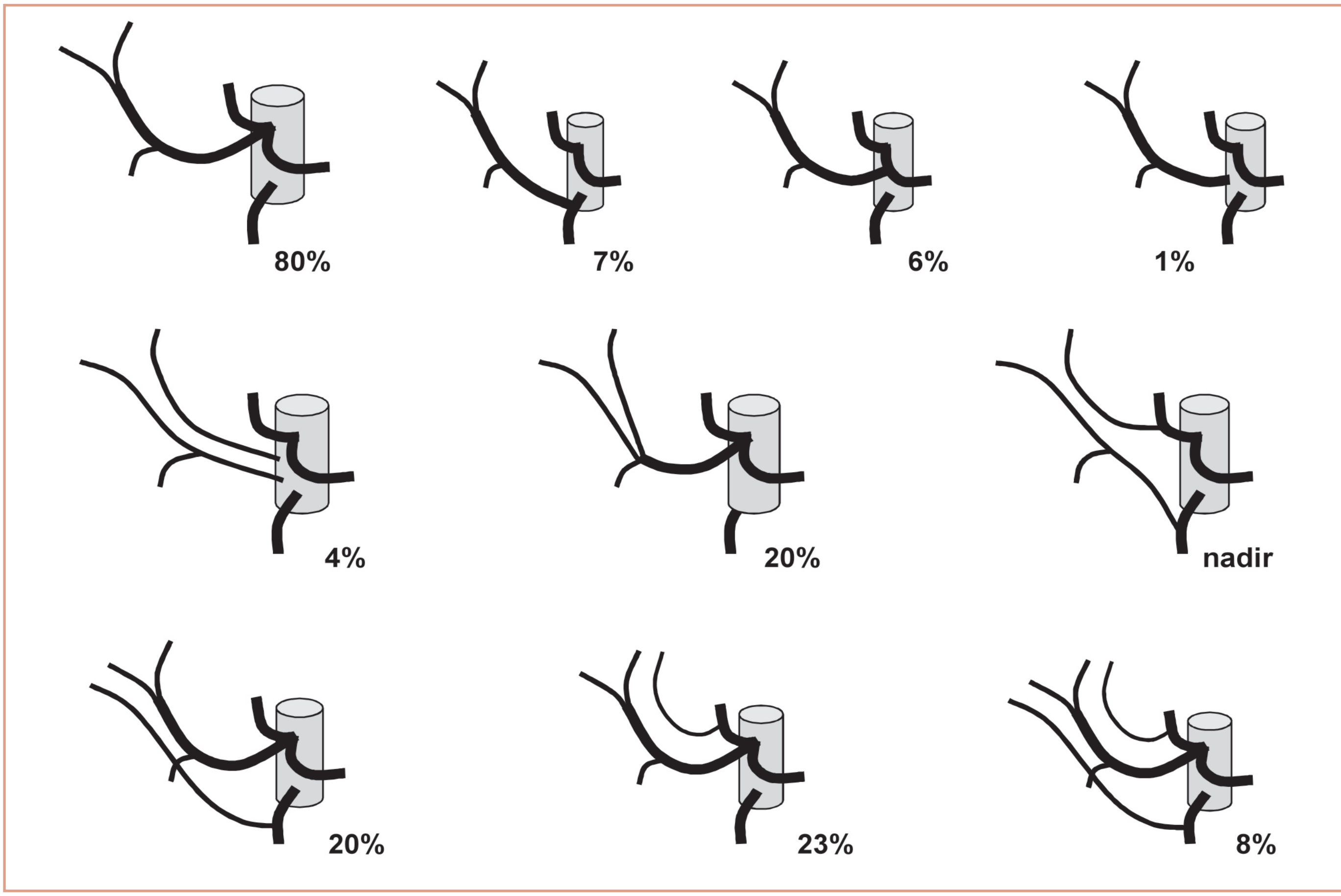
Qaraciyərin qanla təchizatının iki mühüm xüsusiyyəti vardır. *Birincisi,* qaraciyər həm arterial, həm də venoz qanla təchiz olunur. *İkincisi,* qaraciyərə qan gətirən damarlarla çıxan damarlar ayrı-ayrı bölgədə yerləşirlər ki, bu da qaraciyərin iki "ayaqcığını" əmələ gətirir: *qaraciyər qapısı və venoz ayaqcığı*. Qaraciyər qapısından qaraciyər arteriyası və qapı venası daxil olur, öd axacaqları və limfa damarları isə, çıxır. Venoz ayaqcığı isə, sağ, orta və sol qaraciyər venaları təşkil edir. Bu səbəbdən, əməliyyat vaxtı qanaxmanı yetərli dərəcədə dayandırmaq üçün hər iki ayaqcığı nəzarət altına almaq lazımdır.

Ümumi qaraciyər arteriyası

Ümumi qaraciyər arteriyası qazın kötüyünün üç şaxəsindən biri olub, mədəaltı vəzin yuxarı-arxa kənarı ilə 12bb soğanağına doğru gəlir, burada mədə-12bb arteriyası ayrıldıqdan sonra *xüsusi qaraciyər arteriyası* adlanır və qaraciyər-12bb bağı içərisində qaraciyər qapısına daxil olur. Xüsusi qaraciyər arteriyası sağ mədə arteriyası şaxəsini verdikdən sonra qaraciyər qapısında *sağ və sol qaraciyər arteriyalarına* ayrılır, bunlar isə, qaraciyər daxilində diğər portal elementlərlə birlikdə seqmentar şaxələrə ayrılırlar (***Şəkil 2)***. Ümumi və xüsusi qaraciyər arteriyalarının magistral damarlardan bu şəkildə ayrılması və şaxələnməsi normal sayılır, 70-85% halda rast gəlir. Lakin 15-30% - hallarda qaraciyər arteriyalarında müxtəlif anomaliyalar, 46% hallarda isə, əlavə qaraciyər arteriyalarına rast gəlinir. Bunlardan ən çox rast gəlinənləri aşağıdakılardır (***Şəkil 3)***:

I. Ümumi və xüsusi qaraciyər arteriyası anomaliyaları (20%)

1. Arteriyanın çıxış yerinə görə anomaliyaları



Şəkil 3. Qaraciyər arteriyalarının anomaliyaları

- *Ümumi qaraciyər arteriyası yuxarı müsariqə arteriyasından ayrılır (7%)*
- *Ümumi qaraciyər arteriyası hepatosplenik kötükdən ayrılır (6%)*
- *Ümumi qaraciyər arteriyası birbaşa aortadan ayrılır (1%)*

2. Arteriyaların olmaması və ya şaxələnməsində olan anomaliyalar

- *Ümumi qaraciyər arteriyası yoxdur, sağ və sol qaraciyər arteriyaları birbaşa aortadan ayrılır (4%)*
- *Xüsusi qaraciyər arteriyası yoxdur, sağ və sol qaraciyər arteriyaları birbaşa ümumi qaraciyər arteriyasından və ya aortadan ayrılır (20%)*

1. Xüsusi qaraciyər arteriyası yoxdur, sağ və sol qaraciyər arteriyaları birbaşa ümumi qaraciyər arteriyasından, qastroduodenal arteriyanın ayrıldığı yerdən çıxırlar və hər ikisi qapı venasının önündə yerləşirlər (14%). Buna ***"aşağı ayrılma"*** *deyilir.*

2. Xüsusi qaraciyər arteriyası yoxdur, sağ və sol qaraciyər arteriyaları birbaşa ümumi qaraciyər arteriyasından (2%) və ya aortadan (4%) çıxırlar, sağ şaxə qapı venasının arxasında yerləşir, qastroduodenal arteriya sol şaxədən çıxır. Buna ***"erkən"*** *ayrılma deyilir.*

- *Ümumi, xüsusi qaraciyər arteriyaları, sağ və sol pay şaxələri yoxdur qaraciyər yalnız əlavə arteriyalarla qidalanır - çox nadir anomaliyadır.*

II. Əlavə qaraciyər arteriyaları ekstrahepatik

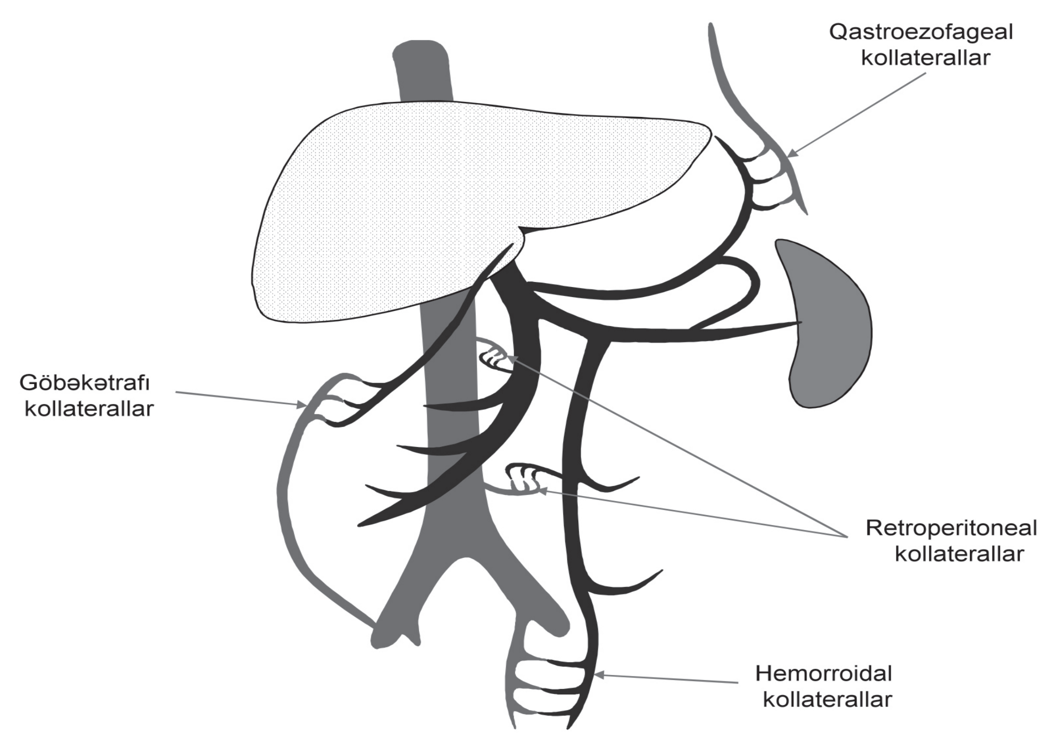
damar-axacaq anomaliyalarının ən çox rast gəlinəndir və xəstələrin yarısına yaxın hallarda (46%) müşahidə edilir. Bu anomaliyanın daha çox rast gəlməsi embrional olaraq qaraciyərin qan təchizatı ilə əlaqədardır. Erkən embrional dövrdə qaraciyər üç embrional arteriya ilə qidalanır: sağ, orta və sol embrional arteriyalar. Sonrakı dövrlərdə sağ və sol embrional arteriyalar atrofiyaya uğrayır, orta arteriyadan isə, ümumi, xüsusi qaraciyər arteriyaları və onların şaxələri meydana gəlir. Əlavə qaraciyər arteriyaları açıq qalmış sağ və sol embrional arteriyalardır.

- Əlavə sağ qaraciyər arteriyası (24%) embrional sağ arteriyanın qalığı olub, ən çox yuxarı müsariqə arteriyasından ayrılır (20%), adətən qapı venasının arxası ilə gedərək sağ qaraciyər arteriyasına və ya şaxələrindən birinə açılır, daimi olaraq öd kisəsinə şaxə verir.
- Əlavə sol qaraciyər arteriyası (30%) embrional sol arteriyanın qalığı olub daha çox sol mədə arteriyasından ayrılır (23%), qaraciyərmədə bağında yerləşir, sol qaraciyər arteriyasına və ya saxələrinə açılır.
- Təxminən 8% halda isə, həm sağ, həm də sol əlavə qaraciyər arteriyaları birlikdə rast gəlinir.

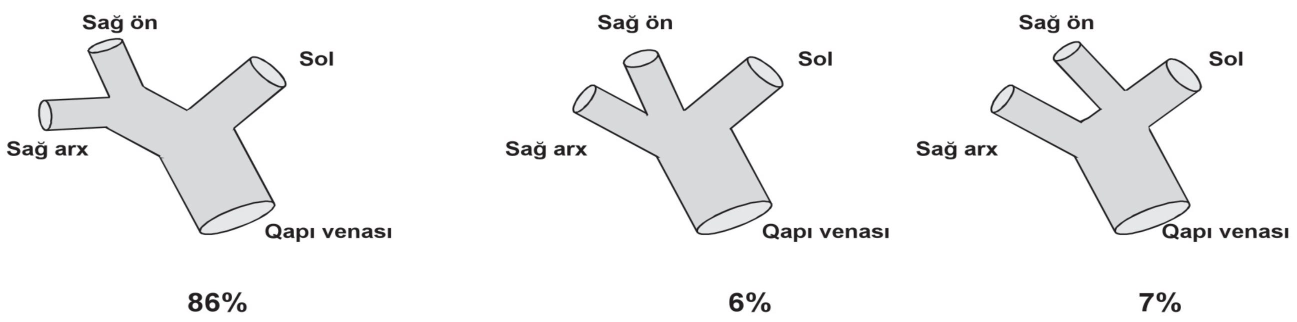
Xəstələrin təxminən yarısında qaraciyər arteriyalarında müxtəlif çıxış və şaxələnmə anomaliyalarına rast gəlinir ki, bunlardan ən çox klinik əhəmiyyətliləri əlavə qaraciyər arteriyaları, ümumi qaraciyər arteriyasının "aşağı və erkən" şaxələnməsi, yuxarı müsariqə arteriyasından çıxmasıdır.

Qapı venası

Qapı venası yuxarı müsariqə və dalaq venalarının mədəaltı vəzi başının arxasın-



Şəkil 4. Qapı venası və porto-kaval kollaterallar



Şəkil 5. Qapı venasının şaxələnmə variantları

da birləşməsindən əmələ gəlir və uzunluğu təxminən 5-8 sm, eni 1-1,5 sm-dir. Qaraciyər-12bb bağı içərisində qaraciyər qapısına gələrək sağ və sol pay şaxələrə ayrılır, bunlar isə öz növbəsində qaraciyər daxilində seqmentar və paycıq şaxələrinə bölünür (***Şəkil 2, 3, 4)***. Qapı venası axacaq və arteriyadan arxada yerləşir və normal halda qaraciyər-12bb bağı içərisində böyük şaxələr vermir ("şaxəsiz bölgə"). Nadir (3% dən az) hallarda sağ və sol mədə venaları, pankreatoduodenal venalar dalaq venasına və ya retropankreatik bölməyə yox, qapı venasının "saxəsiz bölgəsinə" açılırlar.

Qapı venası arteriya və axacaqdan arxada yerləşir, diametri hər ikisindən də böyükdür, qaraciyər-12bb bağı içində adətən şaxəsiz olduğu üçün ayrılması asandır, lakin, divarı çox nazikdir və asanlıqla zədələnə bilir. Portal venanın anomaliyalarına nadir rast gəlinir (***Şəkil 5)***.

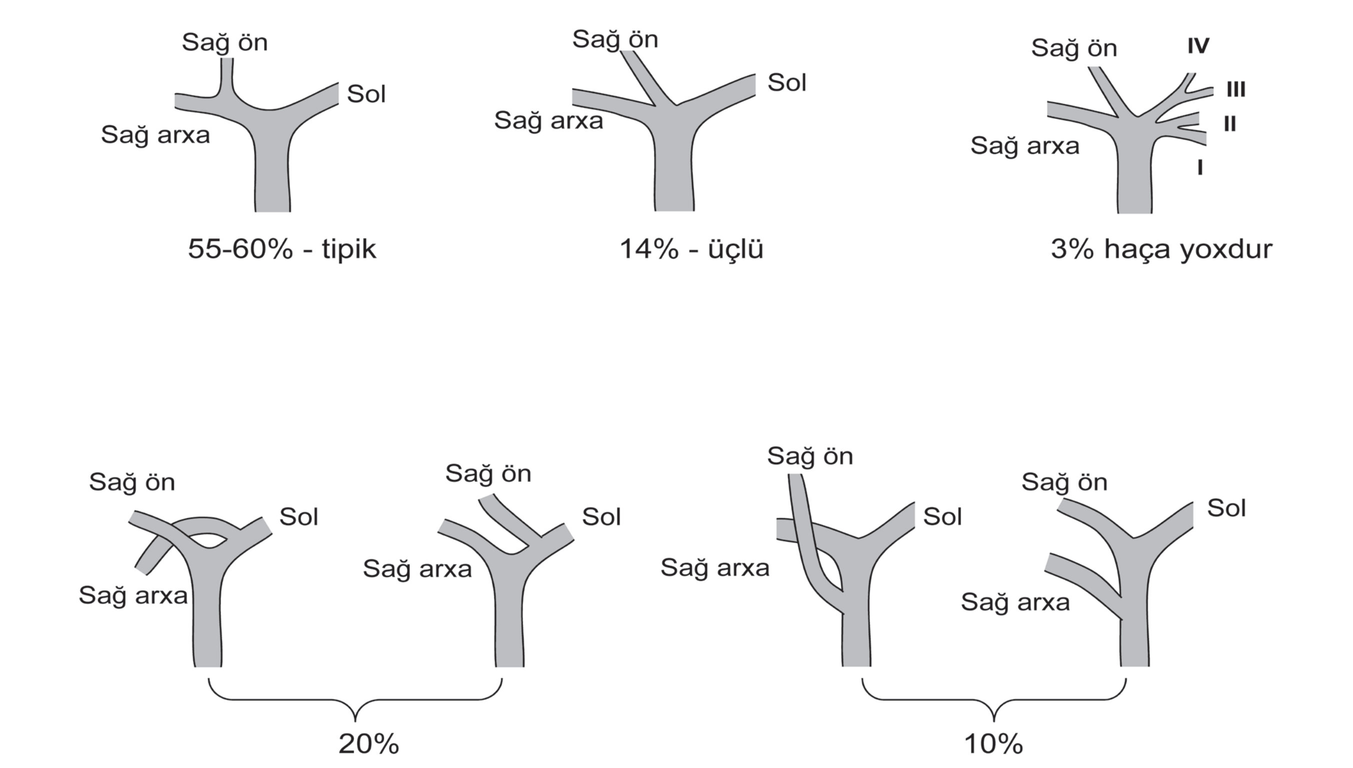
Qaraciyər axacaqları

Sağ və sol qaraciyər axacaqları qaraciyər qapısında, arteriya və vena haçalanmaları arasında və hər ikisindən də öndə birləşərək ümumi qaraciyər axacağını, 1,5-2 sm sonra isə, öd kisəsi axacağı ilə birləşərək ümumi öd axacağını əmələ gətirir, bu isə, 12bb soğanağının, yuxarı enən hissəsinin və pankreas başının arxasından keçərək enən hissənin ortasında 12bb-nin böyük məməciyinə açılır (***Şəkil 2)***. Normal halda supraduodenal hissədə (qaraciyər-12bb bağı içərisində) öd axacaqları qaraciyər arteriyası və qapı venasından öndə, retroduodenal hissədə isə, pankreatoduodenal arteriya torundan arxada yerləşir. Xoledoxu qidalandıran iki xüsusi arteriya axacaq boyunca saat 3 və 9 istiqamətində (medial və lateral divarları boyunca) yerləşirlər. Bunlar qanın çox hissəsini "aşağıdan"- pankreatoduodenal arteriyal tordan (60%), az hissəsini isə, "yuxarıdan" - sağ və ya sol qaraciyər arteriyalarından (40%) alırlar. Ona görə də, axacaqda işemiyanın önlənməsi üçün xoledoxu sərbəstləşdirərkən medial və lateral tərəflərdə ehtiyatlı olmalı, xoledox mümkün qədər qaraciyərə yaxın kəsilməlidir.

Qaraciyərdaxili axacaqlarn anomaliyalarına xəstələrin 40-50%-ində rast gəlinir ***(Şəkil 6).***

Xəstədə anomaliyaları ortaya çıxarmaq və bunların əməliyyat vaxtı zədələnmələrinin qarşısını almaq üçün iki yol vardır:

1. *Düzgün anatomik ayırma*
2. *Əməliyyatdan əvvəl və ya əməliyyat vaxtı xolangio- və angioqrafiyalar, bəzi hallarda ultrasəs müayinəsi aparma*



Şəkil 6. Qaraciyərdaxili öd yollarının variantları

Qaraciyərin limfa damarları

Qaraciyərdə bir-biri ilə sıx əlaqədə - zəngin kollateralları olan iki limfatik kələf vardır: *dərin və səthi*.

Dərin limfatik damarlar Disse sahəsindən (endotel ilə hepatositlər arasındakı sahə) başlayır və böyük bir qismi qapı strukturlarını təqib edərək qaraciyər qapısındakı düyünlərə, bunlar isə, günəş kələfi limfa düyünlərinə və sisternlərə açılırlar. Dərin limfatik damarların az bir qismi isə, qaraciyər venalarını təqib edərək limfanı boş vena ətrafındakı limfa düyünlərinə daşıyırlar.

Səthi limfatik damarlar isə, kapsulaltı bölgədən, o cümlədən, öd kisəsi və ətrafından limfanı toplayır, əsasən kisəətrafı düyünlərə açılırlar. Bu limfatik kələf qaraciyər bağlarındakı limfatik kapilyarlarla diafraqmaüstü sahələrlə əlaqəlidirlər. Rezeksiyadan sonra hidrotoraksın baş verməsində bu damarların rol oynadığı ehtimal olunur.

Limfatik sistem şişlərin yayılmasında olduğu kimi, portal hipertenziyalarda venoz sistem daxilində təzyiqin qismən salınmasında köməkçi rolu da oynayır. Sirrozda və qaraciyər ödemlərində (iltihabi və sirkulyator) limfatik drenaj kompensator olaraq artır.

Beləliklə, qaraciyərin bir-biri ilə sıx əlaqəli səthi və dərin limfatik sisteminin böyük hissəsi qaraciyər qapısına, az bir qismi boş vena ətrafı düyünlərə açılır və bu sistemin diafraqmaətrafı sistemlərlə əlaqəsi vardır.

Qaraciyər venaları

Qaraciyər venaları qaraciyər parenximasında portal elementlərə çəp şəkildə (iki əl barmaqlarının iç-içə keçirilmiş vəziyyətinə bənzər şəkildə) yerləşən damarlar olub, qaraciyərin pay

və sektorlarının sərhədlərinin müəyyən olunmasında həlledici rol oynayırlar. İki qrup qaraciyər venaları var: böyük yuxarı venalar və kiçik aşağı venalar.

Yuxarı üç vena- sağ, orta və sol venalardır (***Şəkil 3)***. Bunlar qaraciyər çıxışında boş venaya açılırlar və qaraciyərin əsas venoz yükünü daşıyırlar. Qaraciyər venalarının aşağı boş venaya açıldığı yer "qaraciyər çıxışı", "venoz yəhər", "venoz qapı" kimi kəlmələrlə adlandırılır və burada venalar tac bağlarla sıx təmasda ola bilirlər.

Sağ qaraciyər venası qaraciyərin lateral (və ya arxa) və medial (və ya ön) sektorları arasındakı sərhəddə - xəyali sağ qaraciyər yarığında yerləşir. Bu vena V, VI, VII və VIII seqmentlərdən venoz qanı toplayır, qaraciyər çıxışında aşağı boş venaya açılır. Venanın böyük hissəsi parenxima içərisindədir. Venanın boş venaya yaxın parenximasız hissəsi 8-15 mm olub, bəzən tac bağlarla fibroz bitişməli ola bilir. Ona görə də bu bölgəni ayırarkən və tac bağların boş venaya yaxın hissəsini kəsərkən diqqətli olmaq lazımdır.

Orta qaraciyər venası qaraciyərin sağ və sol payları arasındakı sərhəddə - xəyali orta qaraciyər yarığında yerləşir. Bu venanın qaraciyər üzərindəki proyeksiyası *Kantl* (Cantle) xəttinə uyğundur ki, bu da *aşağı boş venadan öd kisəsi yatağına* çəkilən xəttdir. Orta vena sağ payın ön (və ya içəri) sektorundan (V və VIII seqmentlər) sol payın isə, IV seqmentindən venoz qanı toplayaraq boş venaya açılır. Orta vena əksər hallarda sol qaraciyər venası ilə birləşərək kötük halında, çox az hallarda isə (3%) sərbəst şəkildə boş venaya açılır.

Orta venanın *iki çox mühüm* klinik əhəmiyyəti var. *Birincisi,* əməliyyatönü dövrdə və rezeksiya vaxtı bu venanı ultrasəslə, tomoqrafiya ilə və ya birbaşa görərək pay və seqmentlər arasındakı sərhədləri təyin etmək olur. *İkincisi*, lobektomiyalarda qalan payda venoz axını pozmamaq üçün orta venanın qorunması çox vacibdir.

Sol qaraciyər venası qaraciyərin sol payında lateral və medial sektorlar arasındakı xəttdə yerləşmişdir. Bu venanın proeksiyası boş venadan qaraciyərin sol lateral kənarının ortasına çəkilmiş xətt üzrədir. Bu vena II və III seqmentlərdən daimi, 50% hallarda isə, IV seqmentdən venoz qanı toplayaraq orta vena ilə əmələ gətirdiyi kötüyün vasitəsi ilə aşağı boş venaya açılır. Sol venanın 50% hallarda rast gəlinən şaxəsi oraqvari bağ proyeksiyasında olur, III və IV seqmentdən venoz qanı toplayır. Digər vena proeksiyalarında olduğu kimi, bu venanı zədələməmək üçün kəsik oraqvari bağ xəttindən 0,5-1 sm kənardan aparılmalıdır.

Beləliklə, qaraciyərin əsas venoz qan toplayıcıları olan sağ, orta və sol venalar qaraciyərin diafraqmal səthinə yaxın və portal elementlərə çarpaz istiqamətdə yerləşirlər, qaraciyərdəki pay və sektor sərhədlərinin müəyyən olunmasında mühüm əhəmiyyət kəsb edirlər. Ultrasəs və tomoqrafik müayinələrdə bu venalar aşağı boş venadan çıxan "üçtelli yelpik" şəklində görünürlər.

Qaraciyərin aşağı venaları qaraciyərin boş vena ilə təmasda olan arxa səthində, ən çox I və VI seqmentlərindən çıxan, sayı 2-20 olan kiçik venalardır. I seqmentdən əksər hallarda (70%) bir vena çıxar. VI seqmentdən çıxan venalar bəzi hallarda (25%) nisbətən böyük diametrli ola bilir. Bu venaların aşağıdakı klinik əhəmiyyətləri vardır.

1. *Sağ lobektomiyalarda kəsilmələri lazımdır.*
2. *VI seqment venası böyük olan hallarda, sağ qaraciyər venası bağlansa da, VI seqmenti*

saxlamaq olar.

3. Baddi-Kiari sindromunda bu venaların sayəsində qaraciyərdən venoz axım təmin edilə bilir. Bu sindromda, I seqmentin venoz qan axını pozulmadığı üçün seqment kompensator hipertrofiyaya uğrayır.

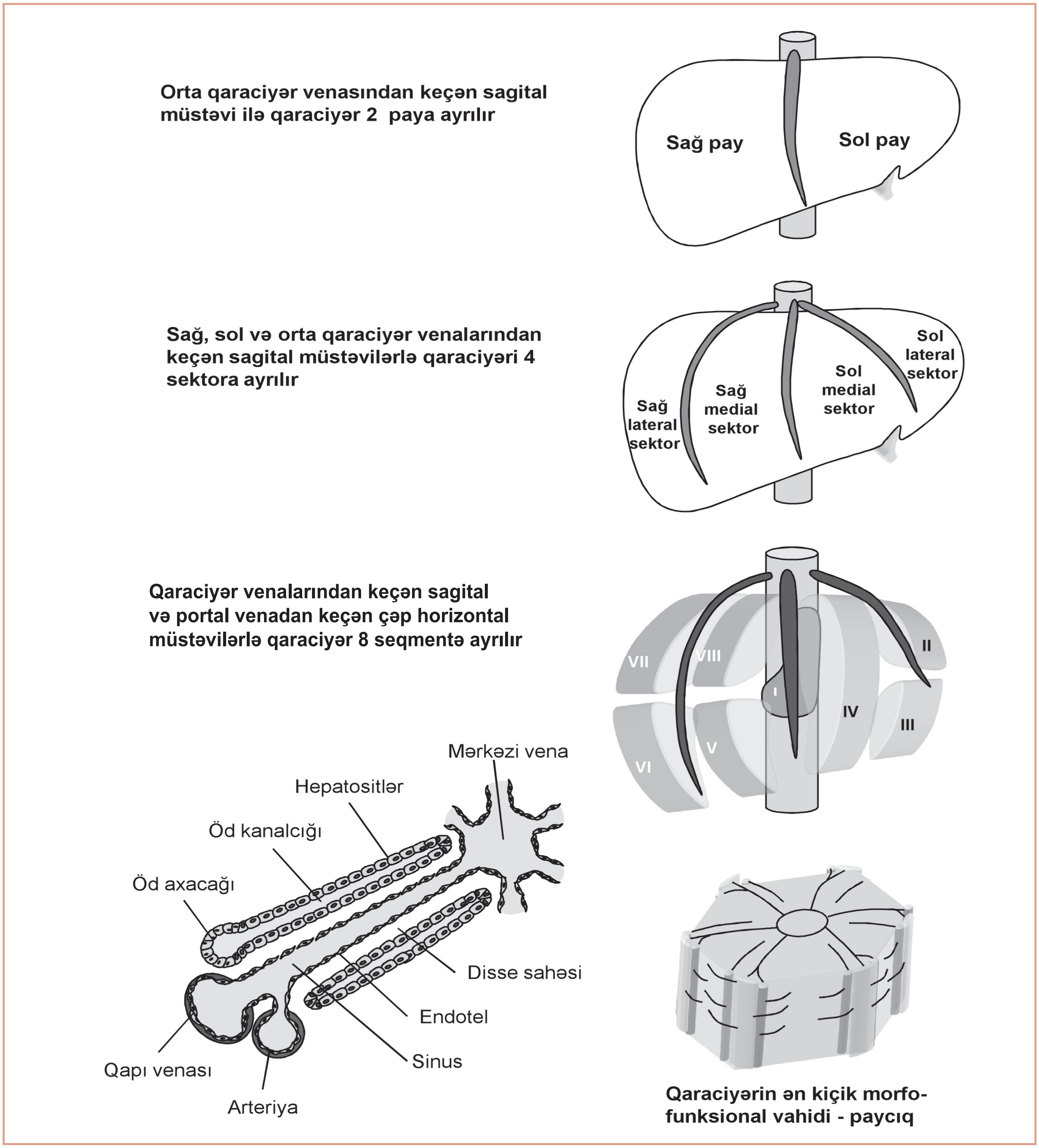
QARACİYƏRİN DAXİLİ ARXİTEKTONİKASI VƏ SEQMENTAR ANATOMİYASI

Qaraciyər tərkib nöqteyi-nəzərdən üç əsas komponentdən ibarətdir: qapı venası, qaraciyər arteriyası və öd axacaqlarını əhatə edən *qapı elementləri*, *qaraciyər venaları* və bunlar arasında yerləşən *hepatositlərdən* ibarət əsil parenxima. Müasir histoloji və morfoloji baxışlara və tədqiqatlara görə bu üç komponentin düzülüş və yerləşməsi müəyyən bir qanunauyğunluq üzrədir ki, bu da qaraciyərin daxili arxitektonikasının əsasını təşkil edir. *Bu prinsipə görə **(Şəkil 7, 8)**:*

- Qaraciyər bir-birinə çarpaz *istiqamətdə yerləşən qapı elementleri və qaraciyər venalarından* (iç-içə keçirilmiş əldəki barmaqların vəziyyətinə bənzər şəkildə) və bunlar arasında *hüdudlu və düzgün* bir şəkildə düzülmüş *parenxima* hüceyrə kütləsindən ibarətdir.
- Damar-parenxima əlaqəsi nəticəsində *quruluş və funksional* cəhətdən *müstəqil hissələr* meydana gəlir. Yəni, ilk baxışda bütöv görünən qaraciyər 4 mərtəbəli bölünmə nəticəsində müstəqil hissələrə - iki *paya, bunlar dört sektora, bunlar səkkiz seqmentə, bunlar isə, milyonlarla paycıqlara bölünürlər.*
- *Qaraciyər venaları paylar və sektorlar arasındakı anatomik sərhədləri müəyyən edir, portal elementler isə, pay, sektor və seqmentlərin funksional sərhədlərini təyin edir.*
- Pay, sektor və seqmentlər fərdi qapı təchizatına malikdirlər. Venoz axımları isə, adətən ortaqdır.
- Qaraciyər venalarından boylama istiqamətdə keçirilən üç müstəvi ilə qaraciyər dört sektora ayrılır. Qaraciyər qapısından boylama keçən frontal müstəvi isə sektorları seqmentlərə ayırır.

Beləliklə, qaraciyər parenximasının cərrahi anatomiyasının əsasını təşkil edən 4 mərhələli anatomik bölünməyə görə qaraciyər 2 paya, 4 sektora, 8 seqmentə və milyonlarla paycıqlara ayrılır. Pay, sektor və seqmentlərin qapı elementləri fərdi, venoz axını isə ortaqdır. Bu struktur vahidlərinin anatomik sərhədləri qaraciyər venalarından keçən üç çəp-sagital və qapıdan keçən frontal müstəvilərlə, həqiqi fizioloji sərhədləri isə, uyğun portal şaxənin bağlanması ilə müəyyən edilir.

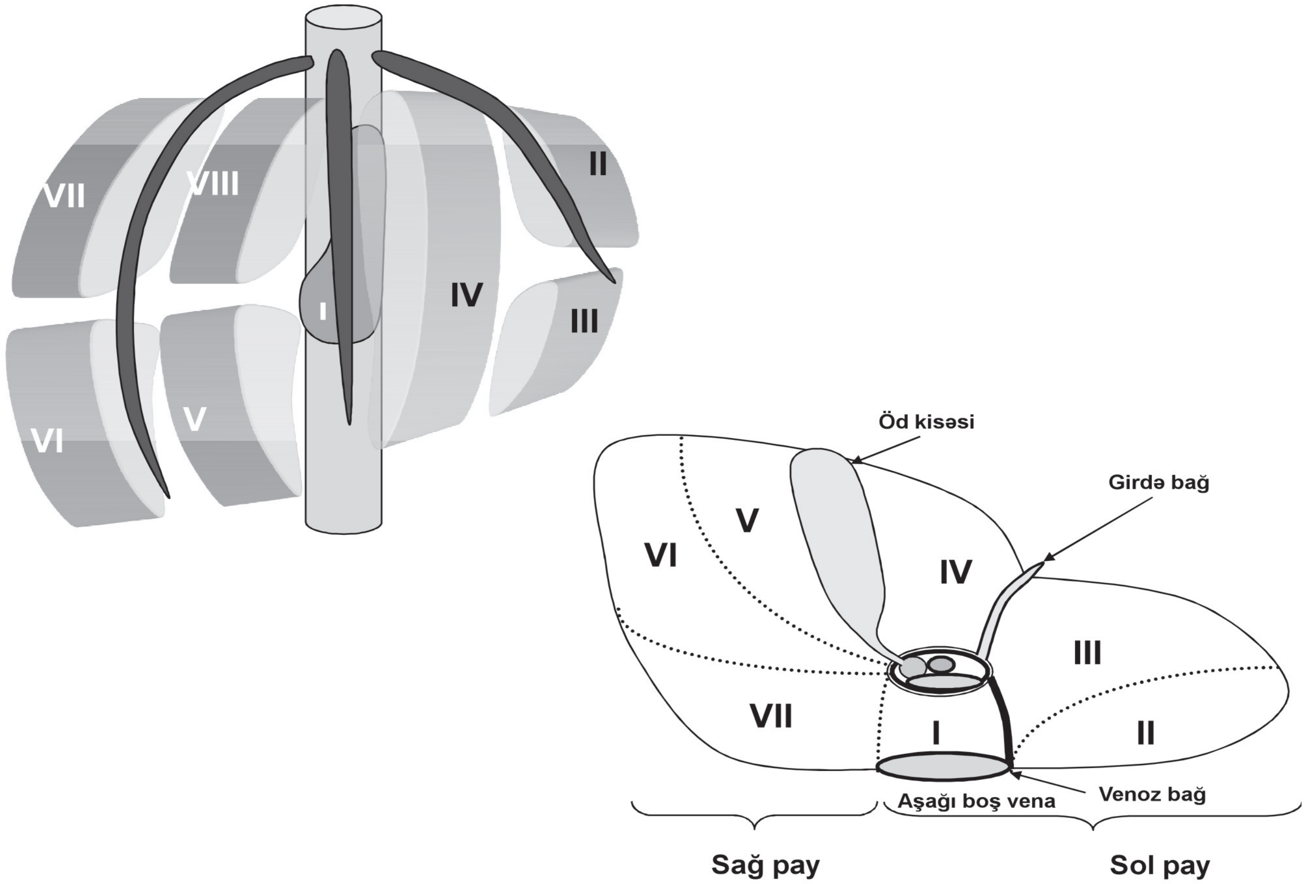
Qaraciyər iki paydan ibarətdir: qaraciyər kütləsinin 50-55% təşkil edən sağ pay və 45-50%-ni təşkil edən sol pay. Paylar arasındakı sərhəd *orta qaraciyər yarığı* ilə müəyyən olunur. Bu yarıq xəyali olub, içərisində orta qaraciyər venası vardır və proyeksiyası aşağı boş vena ilə öd kisəsi yatağı arasında çəkilən xəttə uyğun gəlir. Bu payların hər birinin müstəqil qapı sistemi və venoz axını mövcuddur. Sağ payın qan təchizatı qapı venası və arteriyasının sağ şaxələri, öd axını sağ qaraciyər axacağı vasitəsi ilə, venoz axını isə, sağ və orta qaraciyər venaları vasitəsi ilə həyata keçirilir. Bənzər şəkildə, qapı venası və arteriyanın sol şaxələri, sol qaraciyər axacağı, sol və orta qaraciyər venaları vasitəsi ilə sol payın qan təchizatı və öd axını həyata keçirilir. Anomaliya və kapilyar damarlar nəzərə alınmazsa, sağ və sol payların portal elementləri arasında böyük əlaqələr mövcud deyildir.



Şəkil 7. Qaraciyərin anatomiyası

Hər iki pay öz növbəsində iki sektora ayrılır və qaraciyərdə dört sektor ortaya çıxır: sağ payda - sağ medial ve lateral (və ya sağ ön və arxa) sektorlar; sol payda sol medial və lateral sektorlar. Qaraciyərin üç venası sektorlar arasındakı sərhədi müəyyən edirlər. Sektorlar uyğun qapı elementleri ilə təchiz olunurlar.

Sektorlar isə, seqmentlərə ayrılır və nəticədə

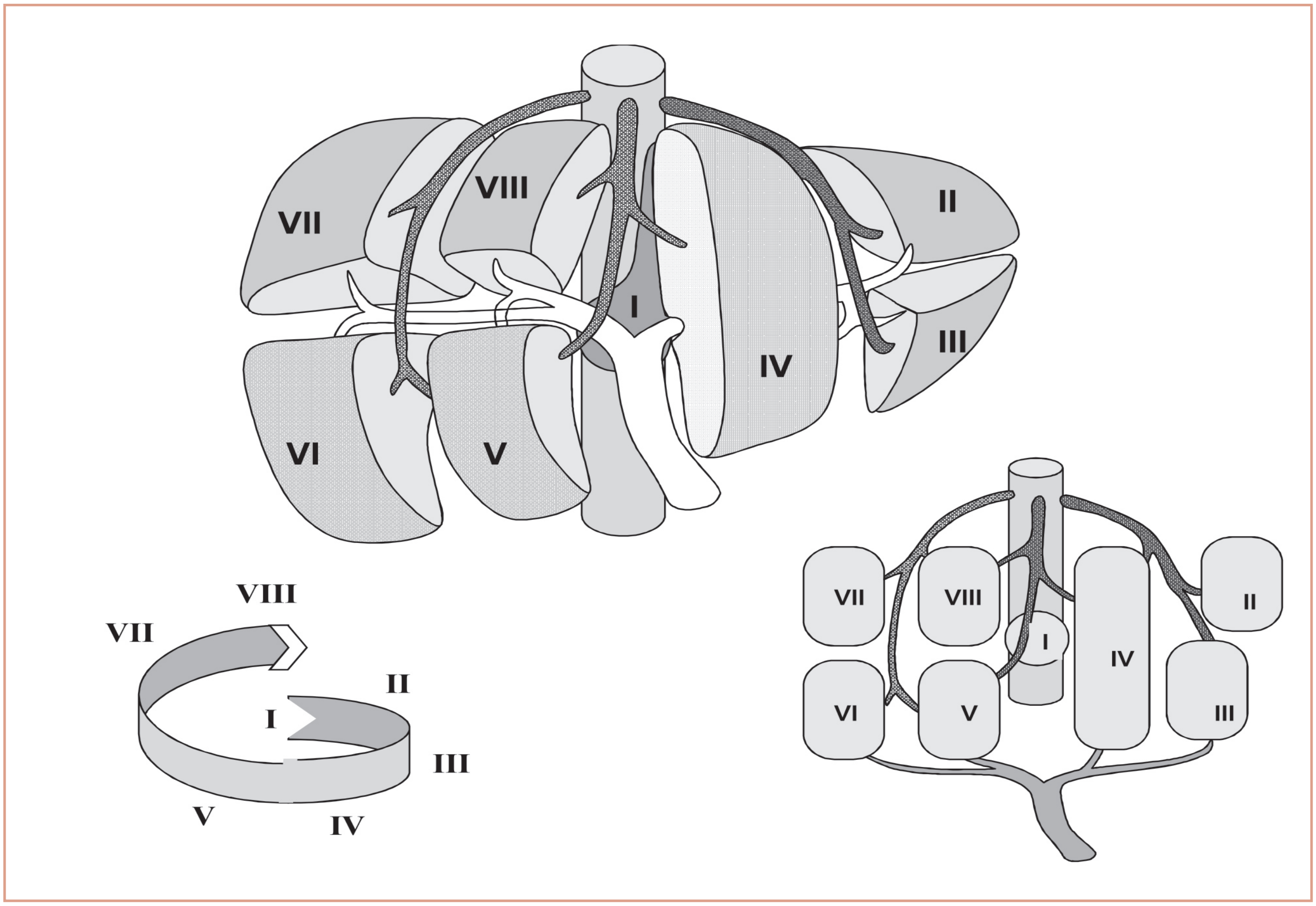


Şəkil 8. Qaraciyərin seqmentləri

qaraciyərin 8 seqmentdən ibarət quruluşu ortaya çıxır. *Seqmenlərə bölünmə qaraciyərin cərrahi anatomiyasının və hazırkı anatomik rezeksiyaların əsasını təşkil edir **(Şəkil 7,8,9)***. Seqmentlər zirvələri qaraciyər qapısına yönəlmiş piramidə bənzəyirlər. Seqmentlər qaraciyərin diafraqmal səthindən baxdıqda saat əqrəbi istiqamətində spiralvari şəkildə düzülmüşdür və rum rəqəmləri ilə işarələnirlər. I-IV seqmentlər sol payda, V-VIII seqmentlər isə, sağ payda yeləşir. Seqmentlərin spiralşəkilli düzülüşü ilə əlaqədar olaraq I seqment ən aşağıda, VIII seqment isə, ən yuxarıda yerləşmişdir. Ona görə də, visseral səthdə VIII seqment, diafraqmal səthdə isə, I seqment görünmür.

Mərkəzindəki vena ətrafında radial hepatosit sütünlarından və periferiyasında isə, qapı elementləri olan poliqonal şəkilli paycıq qaraciyərin ən kiçik morfo-funksional vahidi hesab olunur. Hepatosit sütünları arasındakı qan kapilyarları (sinusoid) qapı damarları ilə qaraciyər venoz damarları arasında davamlılıq yaradır, öd kapilyarları isə, öd yollarınn başlanğıcını təşkil edir. Bunlarla yanaşı, kapilyar endoteli ilə hepatosit sütünları arasında olan hüceyrəarası sahə (Disse sahəsi) qaraciyərin

1. Klassik anatomik təsnifatda qaraciyər dört paya ayrılır: sağ, sol, kvadrat və quyruqlu paylar. Bu təsnifata qaraciyərin xarici orientrlərinə əsasən götürülmüşdür və daxili arxitektonika- damar-parenxima əlaqəsi nəzərə alınmamışdır. Anatomik kvadrat və sol pay cərrahi klassifikasiyada sol pay kimi qəbul edilir, quyruqlu pay isə I seqment adlanaraq iki pay arasında, hər ikisi ilə də əlaqəsi olan bölüm kimi qəbul olunur.



Şəkil 9. Qaraciyərin seqmentar quruluşu

limfatik sisteminin başlanğıcını təşkil edir.

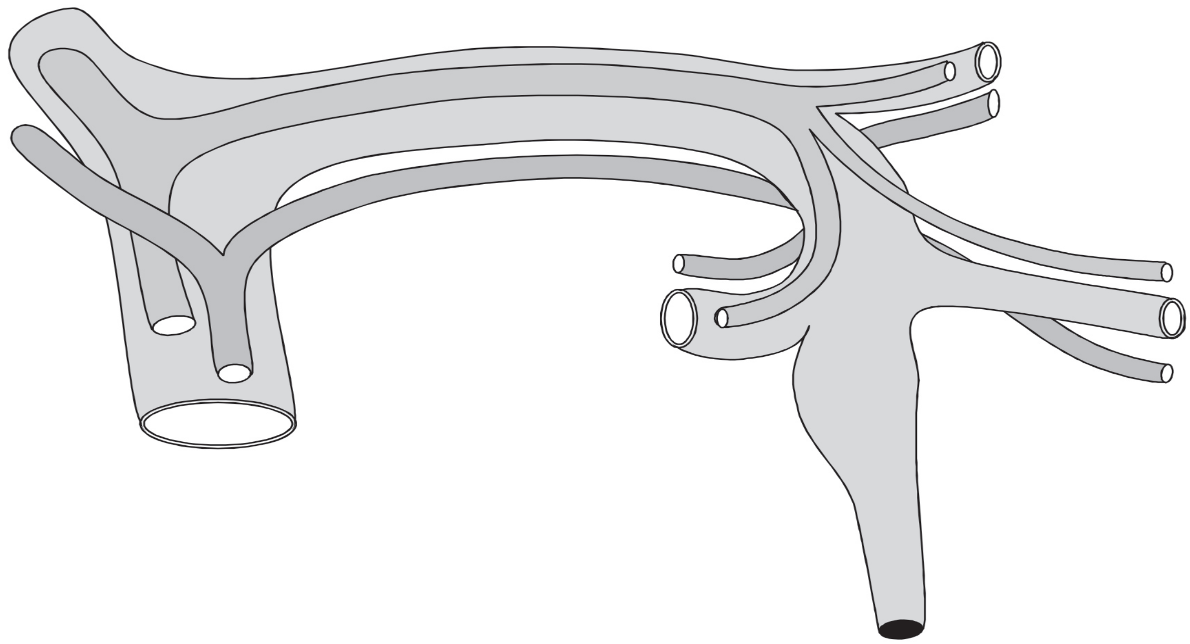
İNTRAHEPATİK QAPI ELEMENTLƏRİ

Qaraciyər qapısında əvvəlcə arteriya, sonra axacaq, ən axırda isə, qapı venası sağ və sol şaxələrə ayrılır və bu şaxələr qaraciyərə daxil olur ***(Şəkil 10)***. Qaraciyər daxilində qapı elementləri *ümumi bir qılafla örtülmüş* şəkildə, təxminən *eyni vaxtda şaxələnərək* uyğun pay, sektor, seqment və paycıqlara yetişirlər. Qaraciyər daxilində qılıfla örtülü olan arteriya vena və axacağa ədəbiyyatda "qapı üçlüyü", "qapı elementləri", "qapı kötükləri" kimi adlar verilmişdir.

Qaraciyər daxilində qapı elementlərini örtən ümumi qılaf Qlisson kapsulunun davamı olub, paycıq şaxələrinə qədər uzanır. Qapı elementlərindəki Qlisson qılafının bir çox klinik əhəmiyyətləri vardır:

- Qılaf ilə damar və axacaqlar yaxın təmasda olduqları üçün intrahepatik damar və axacaqların bir-birindən ayrılması çətinləşir.
- Parenximanı kəsərkən bu elementlər birlikdə tutulub bağlanır
- Qılaf ultrasəs müayinəsində portal elementlər ətrafında hiperexoik qatın görünməsinə səbəb olur ki, bu da portal venaları qaraciyər venalarından fərqləndirməyə şərait yaradır.

Qaraciyər daxilində sağ qapı venası, sağ qaraciyər arteriyası və sağ qaraciyər axacağından ibarət "sağ qapı kötüyü" 1,5-2 sm uzunluq-



Şəkil 10. Qaraciyər qapısında qapı venası, öd axacaqları və arteriyaların münasibəti

da olub, təxminən horizontal-frontal istiqamətdə sağa doğru yönəlir və iki sektora uyğın şaxələrə ayrılır. Bu kötükdən 70-90 dərəcə altında vertikal istiqamətdə ayrılan ön şaxə sağ medial (və ya sağ ön) sektora daxil olur. Bu isə, öz növbəsində V seqment üçün ön, VIII seqment üçün isə, arxa şaxələrə ayrılır. “Sağ kötüyün” davamı kimi görünən arxa şaxə isə, lateral (və ya arxa) sektora yönəlir və öz novbəsində VI və VII seqmentlər üçün iki şaxəyə ayrılr. Bir çox hallarda seqmentar saxələr birbaşa əsas kötükdən ayrılırlar. Bu halda V seqment saxəsi öndə yuxarı, VI şaxə öndə sağa, VII şaxə arxada sağa VIII şaxə isə, arxada yuxarıya doğru yerləşir. Seqmentektomiyalar zamanı bu şaxələnmənin nəzərə alınması çox vacibdir.

Qaraciyərdaxili “sol qapı kötüyü” sağa nəzərən uzun, lakin ölçüsü daha kiçik olub, kapsulaltı bölgədə yerləşir. Girdə bağ çuxuru səviyyəsində “sol kötük” iki şaxə verir. Önə doğru yönələn *birinci şaxə* çox qısa olub, girdə bağa birləşən yerdə haçalanır: sola uzanan şaxə III seqmentə, içəri və yuxarıya uzanan şaxə isə, IV seqmentə daxil olur. Bu bölgədə intrahepatik damar və axacaqlar qaraciyər səthinə ən yaxın yerləşirlər və girdə bağ sayəsində asan əldə edilirlər. Ona görə də, qaraciyər qapısında böyük axacaqlara müdaxilə imkansız olan hallarda öd yollarını drenaj etmək üçün III seqment axacağı burada tapılaraq drenaj edilir.

“Sol kötüyün” *ikinci* şaxəsi onun davamını təşkilr edir və II seqmentə daxil olur.

I seqmentin venoz axını kimi, qapı təchizatı da atipikdir. Bu seqment həm sağ, həm də sol tərəfdən şaxələr alır.

Qaraciyərdaxili qapı elementlərinin yuxarıda göstərilən bu şaxələnməsi ilə yanaşı bir çox anomaliyalarında da rast gəlinməkdədir. Bunlardan

klinik əhəmiyyəti olanları aşağıdakılardır.

- Sağ payda seqmentar şaxələr birbaşa olaraq "sağ kötükdən" ayrılır. Seqmentektomiyalarda bu şaxələrin ayrıca tapılıb bağlanması lazım gəlir.
- Qaraciyərin *sağ və sol payları arasında əlaqə* yaradan anomaliyalar. Normal halda qaraciyərin sağ və sol payları bir-biri ilə kapilyarlar səviyyəsində və I seqment vasitəsi ilə əlaqəlidirlər və bu əlaqə çox zəif kompensator imkanlara malikdir. Ona görə də, bir tərəfin magistral damar və ya axacağının tıxanma və ya bağlanması o payın nekroz və atrofiyasına səbəb olur. Təxminən 1/3 hallarda rast gəlinən anomaliyalar sağ və sol paylar arasında müəyyən əlaqə yaradır. Bu əlaqələr bəzi hallarda müsbət rol oynayır (məsələn digər tərəfin drenajı üçün faydalıdır), bəzi hallarda isə, xüsüsən rezeksiyalarda ağırlaşmalara səbəb ola bilirlər. Bunlardan aşağıdakı ikisini qeyd etmək olar.

1. Xəstələrin 30%-inə yaxınında V və VIII seqmentin öd axacaqları sağ qaraciyər axacağına yox, sol axacağın qapıya yaxın hissəsinə açılırlar. Bunun iki böyük əhəmiyyəti var. Sol lobektomiyalarda sol qaraciyər axacağının qapıya yaxın bağlanması bu seqmentlərin öd axınını pozaraq atrofiya törədə bilər. Ona görə də, sol axacağı daha distalda bağlamaqla bu ağırlaşmanın qarşısı alına bilir. Digər tərəfdən, qaraciyər qapısındakı inoperabel şişlərdə öd yolunun dekompressiyası üçün III seqment drenajı əməliyyatı yerinə yetirilir. Bu anomaliyanın mövcudluğu sayəsində qaraciyərin sağ payı da hissəvi olaraq drenaj edilir və daha çox qaraciyər toxuması qorunmuş olur.
2. Təxminən 20% hallarda IV seqmentin arteriyası sağ qaraciyər arteriyasından ayrılır. Sağ lobektomiyalarda arteriyanın bağlanılması IV seqmentdə nekroza səbəb ola bilir. Bu anomaliyanın ağırlaşmalarını iki sadə yolla önləmək olar. Birincisi, sağ kötüyü bağlamazdan öncə sıxıb tutaraq qaraciyərdəki rəng dəyişikliyinə baxmaq lazımdır. IV seqmentdə rəng dəyişikliyinin olması anomaliyanı göstərir. İkincisi, kötüyü bütünlüklə yox, şaxələrini bağlamaq daha düzgündür. IV seqment saxəsi arteriyanın sol yanından çıxdığı üçün arteriyanı ayırarkən sağ tərəfdən ayırmaq, sağ şaxələri bağlamaq, sola isə toxunmamaq lazımdır.

SEQMENTLƏR

I seqment qapı venası ilə aşağı boş vena arasında olan və piylik cibi dəliyinin tavanını təşkil edən hissədir. Köhnə nomenklaturaya görə buna quyruqlu pay deyirlər. Seqmentin əsas hissəsi boş venanın sol tərəfində və ona bitişikdir, quyruq adlanan kiçik bir hissəsi isə, boş venanın önündə yerləşir. Beləliklə, seqmentin ümumi şəkli "J" hərfinə bənzəyir. Bu seqment qaraciyərin diafraqmal səthindən görünmür. *Sərhədlər: öndə qaraciyər qapısı, arxada aşağı böş vena, yuxarıda (intrahepatik) dorzal yarıq, solda venoz axacaq bağı, sağda isə, öd kisəsi yatağını boş vena ilə birləşdirən xətt.* I seqment yuxarıdan IV və VIII seqmentlərlə, sağda VII, solda isə, II və III seqmentlərlə həmsərhəddir. I seqment qapı şaxələrini həm sağdan, həm də soldan alsa da, daha çox sol şaxələri qəbul edir. Ona görə də, sol paya aid edilir. Venoz axını aşağı qaraciyər venaları adlanan bir və ya bir neçə kiçik vena vasitəsi ilə birbaşa boş venaya açılır. Anatomik lokalizasiyası və damar-axacaq xüsusiyyəti I seqmentin bir çox klinik əhəmiyyətini müəyyən edir.

- I seqmentə müdaxilə etmək və onu çıxarmaq üçün qaraciyər paylarını ayırmaq lazım gəlir.

Ona görə də, əksər hallarda birinci seqmentlə birlikdə qaraciyərin sol payını çıxarmaq lazım gəlir.

- Hər iki magistral damara yaxın olduğu üçün bu seqmentin şişləri qapı və boş venaya daha tez invaziya edir və qısa zamanda inoperabel ola bilir.
- Bu seqment az da olsa, sağ və sol paylar arasında qapı elementləri üzrə kollateral rolu oynayır.
- I seqmentin venoz axını sərbəst olduğu üçün yuxarı qaraciyər venalarının tıxanması (Baddi-Kiari sindromu) bu seqmentin venoz axınına təsir etmir. Ona görə də, bu seqment kompensator hipertrofiyaya uğrayır. Bununla yanaşı hipertrofiyanın diaqnostik əhəmiyyəti də vardır.

II seqment *sol lateral sektoru* təşkil edir, oraqvari bağdn solda və III seqmentdən arxada yerləşir. III seqment ilə sərhədi sol qaraciyər venası ilə təyin olunur ki, bu da boş venadan qaraciyərin sol lateral kənarının ortasına çəkilmiş xəttə uyğun gəlir. I seqmentlə sərhədini isə, venoz bağ müəyyən edir. Bu seqmentə aid qapı elementləri girdə bağ çuxurunda "sol kötükdən" ayrılır və arxaya, seqmentin mərkəzinə döğru yönəlir. Venoz axın isə, sol qaraciyər venasının II seqmentə aid şaxəsi vasitəsi ilə olur. Bu seqmentin çıxarılması zamanı sol qaraciyər venasının bağlanması lazım gəlir, bu isə, III seqmentin venoz axınını pozur. Bu səbəbdən, çox vaxt II və III seqmentlər birgə çıxarılır. Bu iki seqment birlikdə qaraciyər həcminin 15% -ni təşkil edirlər.

III seqment IV seqmentlə birlikdə sol medial sektoru təşkil edir. III seqment içəri tərəfdə IV, arxada isə, II seqmentlə təmasdadır. IV seqmentlə aralarındakı sərhədi oraqvari bağ, II seqmentlə isə, sol qaraciyər venası təşkil edir. Beləliklə, II və III seqmentlər oraqvari bağdan solda, bayır tərəfdə qalırlar. Bu seqmentdən venoz axın sol qaraciyər venası vasitəsi ilə olur. III seqmentin qapı elementləri girdə bağ çuxurunda sol orta sektora məxsus şaxəsindən ayrılır. "Sol kötükdən" ayrılan bu şaxə 0,5-1 sm önə doğru çıxdıqdan sonra haçalanaraq sola III seqmentə, içəri və yuxarıya IV seqmentə şaxə verir. Burada damar və axacaqlar səthə çox yaxın olurlar. Bununla yanaşı, girdə bağ sol qapı venasının buradakı haçalanma yerinə bağlanır. Bu iki cəhət III seqmentin damar və axacaqlarının asanlıqla tapılmasına şərait yaradır. Ona görə də, girdə bağ çuxuru bəzən "ikinci qaraciyər qapısı" hesab edilir və III seqment axacaqlarından öd yollarını dekompressiya etmək üçün istifadə edilir. III seqmentin rezeksiyalarında kəsik oraqvari bağın sol kənarı ilə aparılır.

IV seqment sol payın ən böyük seqmentidir və qaraciyər həcminin 20% təşkil edir. Keçmiş anatomik nomenklaturada kvadrat pay adlanan bu seqment III seqmentlə birlikdə sol median sektoru təşkil edir. Sol tərəfdə III seqmentlə, sağ tərəfdə V və VIII seqmentlərlə, aşağıda I seqmentlə həmsərhəddir, arxada isə, boş venaya söykənir. *Sərhədləri: diafraqmatik səthdə- solda oraqvari bağ, sağda isə qaraciyər orta yarığı, visseral səthdə- sağda öd kisəsi, solda girdə bağ, aşağıda qaraciyər qapısı, arxada isə, (I seqmentlə sərhədi) dorsal yarıqdır*. Dorsal yarıq qaraciyər venalarının boş venaya açıldığı yerdən qaraciyər qapısına çəkilmiş xəttə uyğun gəlir. Diğər yarıqlardan fərqli olaraq burada vena olmur. IV seqmentin qapı təchizatını girdə bağ çuxurunda "sol medial sektor kötüyündən"

ayrılan 1-3 ədəd şaxə təmin edir. Seqmentin venoz axını başlıca olaraq orta qaraciyər venası vasitəsi ilə olur. Sol qaraciyər venası 50% hallarda rast gələn və oraqvari bağa uyğun proyeksiyadakı şaxasi ilə IV seqmentin venoz axınında iştiriak edir.

V seqment sağ payın *medial (ön) sektorunun* ön hissəsini təşkil edərək, öd kisəsinə qonşu və sağda yerləşir. Orta qaraciyər venası ilə IV seqmentdən, sağ qaraciyər venası ilə VI seqmentdən, qapı yarığı ilə VIII seqmentdən ayrılır. Seqmentin qapı təchizatı 0,5-1 sm uzunluğundakı "sağ ön kötükdən" ayrılan vertikal və önə doğru yönələn 1-3 şaxə vasitəsi ilə olur. Bəzən seqment şaxəsi birbaşa olaraq sağ əsas kötükdən ayrılır. Bu halda V seqment saxəsi vertikal və önə döğru yönəlmiş olur və sıxıldığı zaman seqmentə uyğun sahədə rəng dəyişikliyi baş verir. Təxminən 30% halda V və VIII seqmentin öd axacaqları sağa yox, sol qaraciyər axacağına açılır. Venoz axın isə, həm orta, həm də sağ qaraciyər venaları sayəsində olur. Öd kisəsinə qonşu olduğu üçün öd kisəsi xərçəngi bu seqmentə daha tez yayılır və əməliyyat vaxtı bəzən tək, bəzən də IV seqmentlə birgə çıxarılması lazım gəlir.

VIII seqment sağ *ön sektorun* arxa hissəsidir. Sağda orta qaraciyər venası, solda sağ qaraciyər venası, öndə qapı yarığı ilə hüdudlanır. Arxa tərəfdə boş venaya, öndə V seqmentə, sağda VII, solda isə, IV seqmentə söykənir. VIII seqment qaraciyərin visseral səthində görünmür, diafraqmal səthdə isə, ən yüksəkdə durur və oraqvari çuxurun təşkilində iştirak edir. Qapı təchizatı birbaşa sağ və ya sağ ön kötükdən çıxan, arxa və yuxarıya gedən bir və ya bir neçə şaxələrlə olur. Venoz axını isə, sağ və orta qaraciyər venaları ilə təmin edilir. "Dörd tərəfdən bağlı" olması, sağ, orta qaraciyər və boş vena ilə sıx təması sayəsində VIII seqmentin sərbəst çıxarılması ən çətin seqmentektomiyalardan sayılır.

VI seqment *sağ lateral sektorun* ön hissəsini təşkil edir. Sağ qaraciyər yarığı ilə V seqmentdən, portal yarıq ilə VII seqmentdən ayrılır. Qapı təchizatı "sağ lateral kötükdən" ayrılan şaxələrlə olur. Sağ əsas kötüyün davamı kimi görünən lateral kötük ön kötükdən uzun olub VII seqmentə qədər uzanır və VI seqmentə bir, bəzən də iki və ya üç şaxə verir. Sağ əsas kötüyün sektoral şaxə vermədiyi, birbaşa seqmentar şaxələrə ayrıldığı hallarda VI seqment şaxəsi önə və sağa yönəlmiş olur. VI seqmentin ən əhəmiyyətli cəhətlərindən biri venoz axınıdır. VI seqmentin venoz axını əsasən sağ qaraciyər venası ilə olur. Aşağı qaraciyər venaları adlanan və sayı 2-dən 20-yə qədər ola bilən kiçik venalar da venoz axında iştirak edirlər. Təxminən 20-25% hallarda bu venalardan biri böyük olub VI seqmentin venoz axınını qaraciyərin sağ venasına ehtiyac qalmadan tam təmin edə bilir. Bu vəziyyətdə sağ qaraciyər venasını bağlayaraq, VII və digər seqmentləri çıxararaq, VI seqmenti saxlamaq və ekonomik rezeksiya etmək olar.

VII seqment sağ lateral sektorun arxa hissəsidir. Ön tərəfdə VI seqmentlə, sol tərəfdə VIII seqmentlə həmsərhəddir. Sağ qaraciyər venası sol sərhədini , qapı yarığı isə, ön sərhədini müəyyən edir. Qapı təchizatı sağ lateral kötükdən ayrılan seqment şaxələri vasitəsi ilə, venoz axını isə, sağ qaraciyər venası isə, təmin edilir.

XÜLASƏ

Beləliklə, qaraciyərin cərrahi anatomiyasında bilinməsi vacib olan çəhətlər:

1. *Qaraciyər bağları*

- Bağlar qaraciyəri örtən peritonun qarın divarına və orqanlara keçməsi nəticəsində əmələ gəlir, bir-birinin davamıdır.
- Bağlar qaraciyərə daxil olan və çıxan böyük damar və axacaqları tam və ya hissəvi örtürlər, qaraciyəri yerində tuturlar, içərisindəki kapilyarlar səviyyəsində qaraciyərlə ətrafdakı orqanlar arasında əlaqə yaradırlar.
- *Qaraciyər-12bb bağında* portal elementlər var. *Qaraciyər-mədə bağında* əlavə qaraciyər arteriyası ola bilir. *Girdə bağ* göbək venasını əhatə edir və girdə çuxurda "sol qapı kötüyünün" şaxələndiyi yeri göstərir. *Oraqvari bağ* III və IV seqmentlərin sərhədini, arxada üçbucaqşəkilli oraqvari çuxuruda qaraciyər venalarının boş venaya töküldüyü yeri göstərir. *Venoz bağ* I və II seqmentlər arasındakı sərhədi göstərir.
- Qaraciyər rezeksiyalarında bağların birləşdirici, istiqamətverici əhəmiyyətləri nəzərə alınır. Rezeksiyalarda qaraciyəri sərbəstləşdirmək üçün bu bağlardan bəzilərinin kəsilməsi lazım gəlir. Seqmentlər arasındakı sərhədi müəyyən etmək, qaraciyərdaxili və xarici damar və axacaqları tapmaq üçün bağların istiqamətverici rolundan istifadə edilir.

2. *Qaraciyərin qapı elementləri: damar və axacaqları*

- Qaraciyər həm arteriyal, həm də venoz qanla təchiz olunur. Qaraciyərə qan gətirən damarlarla ondan çıxan damarlar ayrı-ayrı bölgədə yerləşirlər ki, bu da qaraciyərin iki "ayaqcığını" əmələ gətirir: *qaraciyər qapısı və venoz ayaqcığı*.
- *Ümumi qaraciyər arteriyası* qarın kötüyünün üç şaxəsindən biri olub, mədəaltı vəzin yuxarı arxa kənarı ilə 12bb soğanağına doğru gəlir, burada mədə-12bb arteriyasını verdikdən sonra *xüsusi qaraciyər arteriyası* adlanır və qaraciyər-12bb bağı içərisində qaraciyər qapısına daxil olur. Xüsusi qaraciyər arteriyası sağ mədə arteriyası şaxəsini verdikdən sonra qaraciyər qapısında *sağ və sol qaraciyər arteriyalarına* ayrılır.
- Xəstələrin təxminən yarısında qaraciyər arteriyalarında müxtəlif çıxış və şaxələnmə anomaliyalarına rast gəlinir ki, bunlardan klinik baxımdan əhəmiyyətliləri əlavə qaraciyər arteriyaları, ümumi qaraciyər arteriyasının "aşağı və erkən" şaxələnməsi, yuxarı müsariqə arteriyasından çıxmasıdır.
- Ümumi və xüsusi qaraciyər arteriyaları bağlana bilər və bundan ağır qanaxmaları dayandırmaq üçün və xərçəngin müalicəsində istifadə edilir.
- Qapı venası arteriya və axacaqdan arxada yerləşir, diametri hər ikisindən də böyükdür, qaraciyər-12bb bağı içində adətən şaxəsiz olduğu üçün ayrılması asandır, lakin, divarı çox nazikdir və asanlıqla zədələnə bilir.

- Xoledoxu qidalandırıan iki xisusi arteriya axacaq boyunca saat 3 və 9 istiqamətində (medial və lateral divarları boyunca) yerləşirlər. Bunlar qanın çox hissəsini "aşağıdan"- pankreatoduodenal arteriyal tordan (60%), az hissəsini isə, "yuxarıdan" - sağ və ya sol qaraciyər arteriyalarından (40%) alırlar. Ona görə də, axacaqda işemiyanın önlənməsi üçün xoledox sərbəstləşdirərkən medial və lateral tərəflərdə ehtiyatlı olmalı, xoledox mümkün qədər qaraciyərə yaxın kəsilməlidir.
- Xəstədə anomaliyaları ortaya çıxarmaq və əməliyyat vaxtı zədələnmənin qarşısını almaq üçün iki yol vardır: düzgün anatomik ayırma; əməliyyatdan əvvəl və ya əməliyyat vaxtı xolangio- və angioqrafiyalar, ultrasəs müayinəsi.

***3.** Qaraciyər venaları*

- Qaraciyərin əsas venoz qan toplayıcıları olan sağ, orta və sol venalar qaraciyərin diafraqmal səthinə yaxın və portal elementlərə çarpaz istiqamətdə yerləşirlər, qaraciyərdəki pay və sektor sərhədlərinin müəyyən olunmasında mühüm əhəmiyyət kəsb edirlər. Ultrasəs və tomoqrafik müayinələrdə bu venalar aşağı boş venadan çıxan "üçtelli yelpik" şəklində görünürlər. İki qrup qaraciyər venaları var: böyük yuxarı venalar və kiçik aşağı venalar.
- ***Sağ qaraciyər venası*** qaraciyərin lateral (və ya arxa) və medial (və ya ön) sektorları arasındakı sərhəddə - xəyali sağ qaraciyər yarığında yerləşir. Bu vena V-VIII seqmentlərdən venoz qanı toplayır, qaraciyər çıxışında boş venaya açılır.
- ***Orta qaraciyər venası*** qaraciyərin sağ və sol payları arasındakı sərhəddə - orta qaraciyər yarığında yerləşir. Bu venanın qaraciyər üzərindəki proyeksiyası *Kantl* (Cantle) xəttinə uyğundur ki, bu da *aşağı boş venadan öd kisəsi yatağına* çəkilən xətdir. Orta vena sağ payın ön (və ya içəri) sektorundan (V və VIII seqmentlər), sol payın isə IV seqmentindən venoz qanı toplayaraq boş venaya açılır. Orta vena əksər hallarda sol qaraciyər venası ilə birləşərək kötük halında, çox az hallarda isə (3%) sərbəst şəkildə boş venaya açılır.
- Orta venanın *iki çox mühüm* klinik əhəmiyyəti var. *Birincisi,* əməliyyatönü dövrdə, rezeksiya vaxtı bu venanı ultrasəslə, tomoqrafiya ilə və ya birbaşa görərək pay və seqmentlər arasındakı sərhədləri təyin edilir. *İkincisi*, lobektomiyalarda qalan payda venoz axını pozmamaq üçün orta venanın qorunması çox vacibdir.
- *Sol qaraciyər venası* qaraciyərin sol payında lateral və medial sektorlar arasındakı xətdə yerləşmişdir. Bu venanın proyeksiyası boş venadan qaraciyərin sol lateral kənarının ortasına çəkilmiş xətt üzrədir. Bu vena II və III seqmentlərdən daimi, 50% hallarda isə, IV seqmentdən venoz qanı toplayaraq orta vena ilə əmələ gətirdiyi kötüyün vasitəsi ilə aşağı boş venaya açılır.
- Qaraciyər venalarının aşağı boş venaya açıldığı yer "qaraciyər çıxışı", "venoz yəhər", "venoz qapı" kimi kəlmələrlə adlandırılır və burada venalar tac bağlarla sıx təmasda ola bilirlər.
- *Qaraciyərin aşağı venaları* qaraciyərin boş vena ilə təməsda olan arxa səthində, ən çox I

və VI seqmentlərindən çıxan, sayı 2-20 olan kiçik venalardır. I seqmentdən əksər hallarda (70%) bir vena çıxar. VI seqmentdən çıxan venalar bəzi hallarda (25%) nisbətən böyük diametrli ola bilir. Bu venaların aşağıdakı klinik əhəmiyyətləri vardır: *sağ lobektomiyalarda kəsilmələri lazımdır; VI seqment venası böyük olan hallarda, sağ qaraciyər venasa bağlansa da VI seqmenti saxlamaq olar; Baddi-Kiari sindromunda bu venalar sayəsində qaraciyərdən venoz axın təmin edilə bilir. Bu sindromda, I seqmentin venoz axını pozulmadığı üçün seqment kompensator hipertrofiyaya uğrayır.*

***4.** Qaraciyərin limfa damarları.*

- Qaraciyərin bir-biri ilə sıx əlaqəli səthi və dərin limfatik sisteminin böyük hissəsi qaraciyər qapısına, az bir qismi boş vena ətrafı düyünlərə açılır və bu sistemin diafraqmaətrafı sistemlərlə əlaqəsi vardır.

***5.** Qaraciyərdaxili arxitektonika və seqmentar quruluş.*

- Prinsipcə qapı elementlərindən, qaraciyər venalarından və parenximadan ibarət olan qaraciyərdə bu üç element xüsusi qanunauyğunluqla düzülmüşdür.
- Qapı elementləri ümumi qılafla örtülü şəkildə, qaraciyər venaları bunlara çarpaz şəkildə, parenxima isə, venalar ətrafında radial şəkildə düzülmüşdür.
- Qaraciyərdə damar-axacaq və parenxima münasibəti nəticəsində paycıq, seqment, sektor və pay kimi morfoloji və funksiyonal cəhətdən sərbəst parenxima bölümləri əmələ gəlmişdir.
- Qaraciyərdəki pay, sektor və seqmentlərin sərhədlərinin müəyyən olunmasında üç qaraciyər venasının, qapı elementlərinin proyeksiyaları və bunlardan keçirilən “xəyali” müstəvilərdən istifadə olunur.
- Orta venadan keçən xəyali mütəvi ilə qaraciyər iki paya ayrılır: sağ və sol paylar. Qaraciyər venalarından keçirilən üç çəp-sağital müstəvi ilə qaraciyər dörd sektora ayrılır: sağ lateral və medial, sol medial və lateral. Qapı elementlərinin proyeksiyasından keçirilən frontal müstəvi ilə isə, sektorlar bölünərək 8 seqment əmələ gəlir.
- Bu üç çəp-sağital və bir frontal müstəvi ilə bölünmə nəticəsində qaraciyər zirvələri qapıda birləşmiş, əsasları diafraqmatik səthdə yerləşmiş piramidşəkilli seqmentlərdən təşkil olunmuş ikiqatlı yelpiyi xatırladır.
- Pay, sektor və seqmentlərin dəqiq sərhədləri uyğun qapı şaxəsinin bağlanmasından sonra əmələ gələn hipoksiya bölgəsinə görə təyin edilir.
- Paycıq qaraciyərin ən kiçik morfo-funksional vahididr. Payçıqlar vena, qapı elementi və parenximadan təşkil olunan strukturlardır. Paycığın quruluşu ilə əlaqədar iki təsəvvür var. Birinci təsəvvürə görə poliqonal şəkildə olan paycığın mərkəzində vena, kənarda portal elemetlər durur, portal elementlərlə mərkəzi vena arasında kapillyarlar – sinusoidlər mövcuddur, hepatositlər sinusoidlərin ətrafında sütunşəkilli düzülüb, aralarında öd kapilyarları var. İkinci təsəvvürə görə, portal elementlər paycığın mərkəzində, venalar isə ətrafında yerləşir.

ƏDƏBİYYAT

1. Balakişiyev K. İnsanın normal anatomiyası. Bakı 1969
2. Bayramov NY. Qaraciyər rezeksiyası. Ankara 1998
3. Bayramov NY. Öd yollarının cərrahi xəstəlikləri. Ankara 2004
4. Bismuth H. Surgical anatomy and anatomical surgery of the liver. World J Surg. Jan 1982;6(1):3-9.
5. Blumgart LH, Hann LE. Surgical and radiolojic anatomy of the liver, biliary tract and pancreas. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007: 3-29
6. Bernard L, G.G.Jamison. Modern operative techniques in liver surgery. Tokyo 1993.
7. Chakravarty DK, Lee WC, Chen YC, Jan YY, Lee PH. Liver transplantation. Jaype Brothers Med Publ. 2010
8. Garden OJ, Bismuth H. Anatomy of the liver. İn: Rob and Smith"s operative surgery. Hepatobiliary and pancreatic surgery. Edited by Carter D, Russell RCG, Pitt HA, Bismuth H. Chapman and Hall, 1996
9. Grant's Atlas of Anatomy. Williams & Wilkins. 1997.
10. Ger R. Surgical anatomy of the liver. In. Surg Cln North Am 1989:69:2:179-192
11. Ratych R.E., Smith G.W. Anatomy and physıology of the liver. In: Shackelfrd's Surgery of the alimentary tract.Saunders Company, 1996:357-373
12. Skandalakis JE, Skandalakis LJ, Skandalakis PN, et al. Hepatic surgical anatomy. Surg Clin North Am. Apr 2004;84(2):413-35
13. Strasberg SM. Nomenclature of hepatic anatomy and resections: a review of the Brisbane 2000 system. J Hepatobiliary Pancreat Surg. 2005;12(5):351-5.
14. Takayama T, et al. Segmental liver resections, present and future-caudate lobe resection for liver tumors. Hepatogastroenterology. 1998 Jan-Feb;45(19):20-3

QARACİYƏRİN MÜAYİNƏLƏRİ

QARACİYƏRİN MÜAYİNƏ ÜSULLARINA KLİNİK, LABORATOR, GÖRÜNTÜLƏMƏ, FUNKSİONAL MÜAYİNƏLƏR VƏ BİOPSİYA AİDDİR.

KLİNİK MÜAYİNƏLƏR

Bütün xəstəliklər kimi, Qc xəstəliklərində də müayinə klinik müayinələrdən (şikayətləri, anamnez, obyektiv müayinələr) başlanılır ***(Cədvəl 1)***.

Şikayətlər

Qaraciyər xəstəliklərində xəstələri ən çox narahat edən əlamətlər *ağrı, sarılıq, halsızlıq, zəiflik, qarında şişkinlikdir.* Bunlarla yanaşı ürəkbulanma, köp, çox ağır hallarda şüur dəyişikliyi rast gəlinə bilir.

Ağrı

Ağrı qaraciyər xəstəliklərində çox rast gələn simptomdur və Qlisson kapsulunun gərilməsi, iltihabı, invaziyası ilə bağlı meydana gəlir. Ağrı əksər hallarda küt və daimi xarakterli, az hallarda isə sancışəkilli olur. Ağrı adətən yeməklə və ya ac qalmaqla əlaqəli deyildir, sağ qabırğaaltı nahiyədə yayğın şəklindədir. Güclü və sancışəkilli ağrılar kist və şiş partlamasında, öd yolları xəstəliklərində rastlanır.

Sarılıq

Sarılıq qaraciyər xəstəliklərində ən çox rast gələn əlamətdir və adətən parenximatoz xarakterli olur. Bəzən sarılıq Qc xəstəliyinin yeganə əlaməti ola bilər. Qaraciyər törəmələri öd yollarını sıxaraq mexaniki sarılıq törədə bilərlər *(Bax: sarılıq bölümü)*.

Halsızlıq

Qaraciyərin diffuz parenxima xəstəliklərində və bədxassəli böyük törəmələrində xəstələri narahat edən əlamətlərdən biri də zəiflik və halsızlıqdır. Qc xəstəliklərində hasızlığın baş verməsində müxtəlif mexanizmlərin rolu ola bilər: detoksikasiyanın zəifləməsi, ÜİS, ensefalopatiya, əzələ distrofiyası, metabolizmin pozulması və s. İstənilən halda zəiflik ciddi hepatosellular disfunksiyanı göstərməkdədir.

Halsızlıq xəstələrdə gündəlik fiziki və əqli fəaliyyətin azalması, tez yorulma və istirahətə meyillik kimi biruzə verir. Xəstənin ümumi vəziyyətini qiymətləndirmək üçün müxtəlif dərəcələndirmələr tətbiq edilməkdədir. Bunlardan ən çox tövsiyə olunanı ÜST təsnifatıdır *(Cədvəl 2)*.

Cədvəl 1. Qaraciyər xəstəliklərinin klinik əlamətləri

Əlamət	Açıqlama və təxmini mexanizmi	Klinik təhlili
Ağrı-küt sağ qabırğaaltı	Sağ qabırğaaltı nahiyədə davamli küt ağrı. Adətən Qlisson kapsulunun gərilməsinə, iltihabına və invaziyasına bağlı meydana gəlir	Qc xəstəlikləri üçün çox xarakterikdir, *Kəskin və xroniki iltihabi və neaplastik xəstəliklərdə rast gəlir*. Digər perihepatik xəstəliklərdə də müşahidə olunur.
Sarılıq	Sklera və dərinin sarı rəngə boyanması. Bilirubinin qanda artmasına (> 2 mq/dl) bağlı meydana gəlir.	*Hemolizin, Qc xəstəliklərinin və ya xolestazın əlaməti ola bilər.* Mövcudluğu *xolestaza* şübhə yarada bilər, olmaması isə xolestazı inkar etməz. *Qc-in* əksər xəstəliklərində (hepatitlər, sirroz, şişlər və s.) və *hemolizdə* rast gəlir. Az hallarda beta-karotinlər və ya retinol və riboflavin tərkibli qidalar çox istifadə edənlərdə görünür. Dəqiqləşdirmək üçün qanda bilirubinə baxmaq lazımdır.
Qaşınma	Bədəndə diffuz acışma və ya qaşınma hissi. Öd və ya sidik turşularının, iltihab mediatorlarının, bakteriyaların, dərmanların sinir uclarına təsiri nəticəsində meydana gəlir.	*Xolestazın, allergik, dəri, böyrək, qurd, sümük xəstəliklərinin, dərmanların əlaməti ola bilər.* Kəskin və xroniki xolestazlarda rast gəlir, lakin xolestazın mütləq əlaməti deyil. BBS və skleroz xolangitin, şişlərin erkən əlaməti ola bilər. Laborator və görüntüləmədə xolestaz yoxdursa qaşıntının öd mənşəli olması inkar edilir.

Əlamət	Açıqlama və təxmini mexanizmi	Klinik təhlili
Ürəkbulanma və qusma	Qarında xoşagəlməz hissiyyat və mədə möhtəviyyatının geri qayıtması. Qusma mərkəzinin aktivləşırək diafraqmanı, qarın əzələlərini yığması və mədənin antiperistaltikası. Qaraciyər xəstəliklərində neyrotoksikoz və beyin ödeminə bağlı ola bilir	*Qaraciyər və öd yolları xəstəlikləri üçün yanaşı (ikinci dərəcəli) əlamətdir*. Hepatik ensefalopatiyada, kəskin hepatitdə və rezeksiyadan sonrakı ilk günlərdə rast gəlir. Öd yollarının kəskin xəstəliklərində, xoledoxolitiazda ağrı ilə birlikdə rast gəlir. Təkbaşına olması biliar xəstəlik üçün xarakterik deyil. Mədə, 12bb, Qc, MAV, bağırsağın iltihabi və neoplastik xəstəlikləri, bağırsaq keçməzliyi və beyin xəstəliklərində rast gələ bilir.
Köp, şişkinlik	Mədə və bağırsaq sistemində qaz və qidaların toplanması, assit və yə kütlə nəticəsində qarının şişməsi. Bağırsaq keçməzliyi və ya qazəmələgəlmədə artma (yetərsiz həzm, disbakterioz, aerofaqiya)	Hepatomeqaliyada, splenomeqaliyada, assitdə, böyük törəmələrdə rast gəlir. Mədə, 12bb, Qc, MAV, bağırsağın iltihabi və neoplastik xəstəlikləri və bağırsaq keçməzliyində rast gələ bilir. Assiti və ya kütləni dəqiqləşdirmək üçün görüntüləmə müayinəsi lazımdır.
Halsızlıq	Gündəlik fiziki və zehni fəaliyyətini görərkən tez yorulma və ya bunları edə bilməmə. Detoksikasiya funksiyasının pozulması və əzələ distrofiyası ehtimal patomexanizmlərdir	Kəskin və ağır xroniki qaraciyər xəstəlikləri və böyük neoplastik törəmələrində rast gəlir. Xəstənin ümümi vəziyyətini qiymətləndirmək üçündür, spesifik deyil və şərti olaraq dörd ağılıq dərəcəsinə bölünür ***(Cədvəl 2***)
Palpator sərt qaraciyər	Qaraciyrdə fibroz toxumanın inkişafı nəticəsində baş verir.	Xroniki qaraciyər xəstəliklərində, xüsusən sirroz, fibroz, xroniki hepatit və ya şişlərdə rast gəlinir. Fibrozun dərəcəsini təyin etmək üçün elastoqrafiya və biopsiya lazımdır

Əlamət	Açıqlama və təxmini mexanizmi	Klinik təhlili
Ağrılı qaraciyər	Qaraciyəri palpasiya edərkən ağrının baş verməsi və ya artması. Qlisson kapsulunun gərilməsi nəticəsində ağrı meydana gəlir.	Kəskin qaraciyər zədələnmələrində (kəskin hepatitlər, Baddi-Kiari sindromu) çox rast gəlir.
Kütlə	Palpasiya vaxtı SğQA və epiqastral nahiyələrdə törəmənin təyin edilməsi. İltihabi, neoplastik və kistik törəmələr ola bilər	Qaraciyər törəmələri və perihepatik orqanların iltihabi və neoplastik törəmələrində görünə bilir. Kütlənin yerini dəqiqləşdirmək üçün USM və KT gərəklidir.
Assit	Periton boşluğunda mayenin toplanması (klinik və ya görüntülümə ilə müəyyən edilən). Periton boşluğuna transudasiya, eksudasiya, sekresiya və ekstravazasiya assitə səbəb ola bilir.	Sirroz – portal hipertenziya, ürək və böyrək yetməzlikləri transudativ, birincili və ikincili peritonitlər eksudativ assitə, şişlər adətən sekretor assitə, boşluqlu və vəzili orqanların zədələnməsi isə ekstravazasiyaya səbəb olurlar. Dəqiqləşdirmək üçün görüntüləmə və assitik mayenin müayinəsi lazımdır.
Ensefalopatiya	Şüurda, intellektdə və ya hərəkətlərdə dəyişikliklər. Neyrotoksikoz və beyin ödemi əsas patomexanizmlərdir.	Kəskin və xroniki qaraciyər xəstəliklərində massiv hepatosellular nekroz və detoksikasiyanın ciddi pozulmasını göstərir. Qaraciyər yetməzliyinin xarakterik göstəricisidir.

Qaşınma

Qaşınma ödün qana keçməsi (xolemiya) nəticəsində öd turşularının sinir uclarını qıcıqlandırması ilə bağlı meydana gəlir. Qaşıntı adətən gecələr xəstələri çox narahat edir. Qaşıntı sarılıqla birlikdə xolestazın ən önəmli əlaməti sayılır. Lakin sarılıqsız xolestaz və ya qaşıntısız xolestaz da ola bilər. Qaşıntı xolestazdan başqa digər xəstəliklərdə də (allergiya, dəri xəstəlikləri, xroniki böyrək çatışmazlığı, qurd xəstəlikləri, kollagenozlar, dərmanlar və s.) rast gələ bilər. Qaşıntının öd yolları və qaraciyər xəstəlikləri ilə bağlı olub-olmadığını müəyyənləşləşdirmək üçün xolestaz göstəricilərini yoxlamaq lazımdır. Xolestaz yoxdursa qaşıntının biliar və ya hepatik mənşəli olduğu inkar edilir.

Ürəkbulanma

Ürəkbulanma və qusma qaraciyər xəstəliklərinin əsas yox, yanaşı simptomlarındandır. Yəni bu

Cədvəl 2. ÜST təsnifatına görə ümumi vəziyyətin ağırlıq dərəcələri

Dərəcə	Əlamətlər
Dərəcə 0 (normal)	aktivliyi normaldır, bütün işlərini görür
Dərəcə 1 (yüngül dərəcə)	aktivdir, yüngül işləri görür
Dərəcə 2 (orta dərəcə)	işləyə bilmir, lakin özünə qulluq edə bilir, günün yarısından azında yataqda olur
Dərəcə 3 (ağır dərəcə)	özünə qulluq etməsi çətinləşir, günün yarısından çoxunda yataqda olur
Dərəcə 4 (çox ağır dərəcə)	yataqdan qalxa bilmir

əlamətlər təkbaşına olarsa qaraciyər xəstəliklərinə yüksək şübhə yaratmır və ya əksinə, qaraciyər xəstəliklərində ürəkbulanma və ya qusma həmişə rast gəlmir. Hepatitlərdə, ensefalopatiyalarda və rezeksiyadan sonrakı ilk günlərdə ürəkbulanma rast gəlir. Mədə və 12 bb xəstəliklərindən fərqli olaraq öd yolları xəstəliklərində qusma adətən ağrını azaltmır. Davamlı qusma kəskin pankreatit və bağırsaq keçməzliyində daha çox rast gəlir.

Köp

Qarında şişkinlik və ya köp hissi assitli və böyük törəmələri olan xəstələrdə çox rast gəlir. Bağırsaqlarda qaz toplanmasına bağlı köp isə daha çox xolestatik xəstələr üçün xarakterdir. Xolestazda ödün bağırsaqda azalması yağların həzminin pozulmasına və nazik bağırsaqda bakteriyaların inkişafına səbəb olur. Bu amillər köp əmələgəlməsinə şərait yaradır. Qaraciyər xəstəliklərinə ağrısız köp xarakterikdir.

Obyektiv müayinə

Obyektiv müayinədə qaraciyərin böyüməsi, ağrılı qaraciyər, sərt qaraciyər, dalğalanma əlaməti, xroniki qaraciyər əlamətləri tapıla bilər.

Qaraciyərin palpator böyüməsi

Normal halda Qc qabırğaaltında nəfəsalma vaxtı əllənir. Qaraciyərin qabırğaaltından 2 smdən aşağıda əllənməsi hepatomeqaliyaya şübhə yaradır. Dəqiqləşdirmək üçün görüntüləmə müayinələri ilə qaraciyərin ölçülərini hesablamaq lazımdır. Qaraciyərin diffuz və yerli xəstəlikləri qaraciyərin ölçüsünün böyüməsinə səbəb ola bilirlər. Sol payın böyüməsi və sərt əllənməsi sirrozda çox rast gəlir. Atrofik sirrozda və kəskin qaraciyər yetməzliyində qaraciyər adətən kiçilir və əllənmir.

Ağrılı qaraciyər

Normal halda palpasiyada qaraciyər ağrılı deyil. Palpasiyada qaraciyərin ağrılı olması kəskin qaraciyər zədələnmələrində (kəskin hepatitlər, Baddi-Kiari sindromu) çox rast gəlir. Qeyd etmək lazımdır ki, bəzi hallarda sağ qabırğaaltı nahiyədə olan palpator ağrılarla qaraciyər ağrısını ayırmaq çətin ola bilir.

Palpator sərt qaraciyər

Normal halda qaraciyər yumşaq və elastiki toxuma kimi əllənir. Qaraciyrədə fibroz toxuma inkişaf etdikdə sərtləşir. Xronik qaraciyər

xəstəliklərində, xüsusən də sirrozda, xronik hepatitdə və yağlı qaraciyərlərdə vacib klinik əlamətlərdən biri də qaraciyər toxumasının sərtləşməsidir. Palpasiya vaxtı qaraciyərin sərt şəkildə əllənməsi əlavə ciddi müayinələrə ehtiyac yaradır. Hazırda qaraciyərin sərtliyini və fibrozun dərəcəsini ölçmək üçün instrumental müayinələr (fibroskan, elastomer, elastoqrafiya) və biopsiya aparılır.

Kütlə əlaməti

Kütlə əlaməti, yəni sağ qabırğaaltı və ya epiqastral nahiyədə törəmənin əllənməsi qaraciyərin böyük törəmələrində rast gəlir. Neoplastik törəmələrdə palpasiya olunan kütlə adətən zəif ağrılı olur. Ağrılı kütlə iltihabi xəstəliklər üçün xarakterikdir.

Bu əlamət digər orqanların xəstəliklərində də rast gələ bilir: öd kisəsi empieması, perivezikal abses və ya infiltratlar, hidropsu, şişləri, xoledox kistləri, *Courvasier* simptomu, mədə və mədəaltı törəmələri və s. Kütlənin mənbəyini təyin etmək üçün USM və ya tomoqrafiya lazım gəlir.

Assit

Transudasiya (portal hipertenziya, ürək və böyrək çatışmazlığı), eksudasiya (peritonda iltihab), sekresiya (peritonun və yumurtalığın şişləri), limfatik blok (mədə, pankreas, bağırsaq şişləri) və ekstravazasiya (boşluqlu orqanların mənfəzinin peritona açılması) giriş-çıxış müvazinətini pozaraq assitin əmələ gəlməsinə səbəb olur. Qarında olan mayenin həcmi az olanda (< 500 ml) adətən klinik olaraq təyin olunmur. Çoxlu miqdarda maye isə klinik olaraq üç əsas əlamətlə biruzə verə bilir: qarında şişkinlik, “dalğalanma simptomu” və “su qaçma” əlaməti. “Su qaçma” simptomunu adətən böyük assitlərdə və qarın divarı incə olanlarda təyin etmək mümkündür. Əl barmaqları qaraciyər və ya böyümüş dalaq üzərinə qoyulur, incə və tez hərəkətlə qarın divarı orqana doğru itələnərkən əlin altından maye keçdiyi hiss olunur. Assit haqqında geniş məlumat növbəti bölümdə verilmişdir.

Xroniki qaraciyər simptomları

Xroniki qaraciyər xəstəliklərində çox rastlanan bir sıra əlamətlər var ki, klinik praktikada bunlara ümumi adla xroniki qaraciyər simptomları deyilir: *qırmızı dil, palmar eritema, dəri ulduzcuqları, piqmentasiya, əzələ atrofiyası, göbəkətrafi kollaterallar, palpator sərt qaraciyər*. Bunlara bəzən assiti, splenomeqaliyanı, sarılığı, qaşınmanı da əlavə edirlər. Dəri əlamətlərinin mexanizmi dəqiq məlum deyil. Bu əlamtlərin hamısının birlikdə olması və ya xroniki xəstəlikdə rastlanması mütləq deyildir. Bu əlamətlərin əksəriyyəti (palpator sərt qaraciyər xaric) qaraciyər xəstəliyi üçün spesifik deyil, lakin bunlardan biri olduqda qaraciyər patologiyasına şübhə yarada bilirlər.

Şüur dəyişikliyi

Kəskin və xroniki qaraciyər xəstəliklərində qaraciyərin detoksikasıya funksiyası ciddi dərəcədə zəifləyərsə ensefalopatiya meydana gəlir ki, bu da şüurda, intellektdə və hərəkətə nəzarətdə dəyişikliyə səbəb olur. Bu barədə hepatik ensefalopatiya bölümündə ətraflı məlumat verilmişdir.

LABORATOR MÜAYİNƏLƏR

Qaraciyər funksional cəhətdən zəngin olduğu kimi, müayinə üsulları da çox çeşidlidir. Laborator müayinə üsulları qaraciyərin funksional vəziyyətini, hepatositlərdə zədələnməni və xəstəliklərin spesifik göstəricilərini müəyyən etmək üçün istifadə edilir. Laborator göstəricilər

nadir hallarda xəstəliyin növünü təyin edir, əsasən patoloji prosesi (sindromu) müəyyən edir ***(Cədvəl 3)***. Klinik praktikada istifadə edilən çoxsaylı laborator göstəriciləri aşağıdakı qruplar halında toplamaq olar:

1. *Hepatositar zədələnmə* göstəriciləri
2. *Sintez* funksiyasının göstəriciləri
3. *Detoksikasiya* funksiyasının göstəriciləri
4. *Metabolik-energetik* funksiyasının göstəriciləri
5. *Sekretor* funksiyasının göstəriciləri
6. *Virus və şiş* markerləri
7. *Autoimmun və iltihab* göstəriciləri

Qaraciyərin zədələnmə göstəriciləri

Hepatosellular zədələnməni qiymətləndirmək üçün standart olaraq transaminazaların səviyyəsinə baxılır. *Alanin-aminotransferaza (ALT) və aspartat-aminotransferaza (AST)* qaraciyərin hüceyrə zədələnməsini göstərən ən həssas laborator müayinələr sayılır.

Alanin-aminotransferaza (ALT) və aspartat-aminotransferaza (AST)

ALT sitozolda yerləşir, alanindən amin qrupunun ketokəhraba turşusuna daşınmasını təmin edir. AST isə həm sitozolda, həm də mitoxondrilərdə yerləşir və aspartatdan amin qrupunu ketoqlutar turşusuna daşıyır. ALT qaraciyərlə yanaşı az da olsa digər orqanlarda (ürək, böyrək, əzələ və s.) var. Lakin ALT artması daha çox hepatosellular zədələnmədə rast gəlir. Bundan fərqli olaraq AST artması digər orqanların, xüsusən ürək, böyrək zədələnmələrində də rast gəlir.

ALT və AST-nin qanda artmasının əsasında sızma mexanizmi durur. Yəni hüceyrə zədələnməsi nəticəsində möhtəviyyatı qana keçir. Hüceyrənin zədələnməyə ən həssas olan orqanellası mitoxondri olduğu üçün AST artması ALT artmasından erkən olur. Ona görə də müvəqqəti işemiyalarda, alkohol qəbulunda AST daha erkən və daha çox artır. Klinik praktikada adətən ALT və AST birlikdə qiymətləndirilir. Bu enzimlərin artma nisbəti, artma miqdarı və dinamikası qaraciyər zədələnməsi üçün müəyyən məlumatlar verir.

ALT-nin təkbaşına və ya AST ilə birlikdə yüksəlməsi hepatosellülar zədələnməni göstərir. Artmanın dərəcəsi də önəmlidir. Artma 2-3 dəfədən az olarsa (<100 tv/l) böyük klinik əhəmiyyət daşımır və ya yağlı qaraciyər, xronik hepatit və sirrozda rast gəlir. Artma 3-10 dəfə arasında olarsa alkohol intoksikasiyası düşünülə bilər, 10-20 dəfə artma kəskin virus hepatitlərində, 20 dəfədən çox (> 1000 tv/l) artma isə işemik və toksik hepatitlərdə rast gəlir.

Qç xəstəliklərində ALT adətən AST-dən çox artır və AST/ALT nisbəti 1-dən kiçik olur. Bu nisbətin 1,5-dən çox olması alkohol zədələnməsinə şübhə yaradır, 3-dən böyük olması isə bunu böyük ölçüdə dəqiqləşdirir.

ALT və AST-nin yarımparçalanma dövrü 4-5 gündür və yüksəlmə adətən 1 həftədə normallaşır, xüsusən qaraciyər rezeksiyalarında və işemik hepatitlərdə bu dinamika izlənir. ALT və AST-nin bir-iki gün ərzində kəskin artması və normallaşması adətən qısamüddətli tıxanmalarda (düşən daş) rast gəlir. Enzim səviyyələrinin uzun müddət (həftələr, aylar) yüksək qalması kəskin hepatitlərdə və xroniki qaraciyər xəstəliklərində rast gəlir.

Qaraciyərin sintez göstəriciləri

Qaraciyərdə bir çox zülal, yağ, karbohidrat və s. tipli maddələr sintez olunur. Qaraciyərin sintez funksiyasını qiymətləndirmək üçün klinikada geniş istifadə olunanı albumin və protrombin səviyyələridir. Digərləri spesifik vəziyyətlərdə və elmi tədqiqatlarda tətbiq edilir.

Cədvəl 3. Öd yolları və qaraciyər xəstəliklərində laborator müayinələr

Göstərici və normal qiyməti	*Dəyişmə mexanizmi*	*Klinik təhlili*
Aminotransferaza ALT, 10-40 TV/l AST, 10-40 TV/l	Hepatositlərin zədələnməsi nəticəsində xaricə sızma.	*Hepatosellular zədələnmənin ən həssas göstəricisidir*. AST erkən (mitoxondrial) zədələnmənin, ALT isə dərin zədələnmənin göstəricisidir, hepatositlər üçün daha spesifikdir. ALT və AST-nin birlikdə baxılması gərəkir. *Qc xəstəliklərinin* əksəriyyətində artırlar. Alkohol hepatitində, yağlı qaraciyərdə və sirrozda 2-5 dəfə artır, viral hepatitlərdə 5-50 dəfə, toksik və işemik hepatitlərdə 50 dəfədən çox artır. Alkohol hepatitlərində AST/ALT >2 xarakterikdir. *Öd yolları xəstəlikləri* Qc zədələnməsi törədərsə arta bilər (2-5 dəfə). Kəskin tıxanma və düşən daşlarda 20 dəfədən çox və qısamüddətli artma ola bilər AST *ürək, əzələ, böyrək, MAV* xəstəliklərində də arta bilər
Qələvi fosfataza QF, 45-115 TV/l	Sintezinin artması və zədələnmə nəticəsində xaricə sızma.	*Xolestazın ən həssas göstəricisidir. Normal olması xolestazı inkar edə bilir, QQT ilə birlikdə artması isə xolestazı təsdiq edir.* *Qc-in əksər xəstəliklərində* 2-3 dəfə arta bilir, 3 dəfədən çox artması və ya ALT-yə nəzərən çox artması xolestazı (xolestatik hepatit, BBS, infiltrasiya) göstərir. *Öd yollarında* xolestaz və ya zədələnmə olarsa 1-2 gün ərzində artar. *Sümük* böyüməsi və xəstəliklərində, *şişlərdə, uşaqlarda, hamilələrdə*, yeməkdən sonra və bağırsaq xəstəliklərində yüksək ola bilər. Diferensasiya üçün QQT və ya 5-NT yoxlanılmalıdır
Qamma-qlütamil-transpeptidaza QQT, 1-50 TV/l	Öd epitelində sintezinin artması və zədələnmə nəticəsində xaricə sızma	*Xolestazın və alkohol qaraciyər zədələnməsinin göstəricisidir. QF ilə birlikdə baxılması vacibdir.* *Xolestaz* törədən xəstəliklərdə QF ilə birlikdə artar. QF artarsa və QQT normaldırsa xolestaz inkar edilə bilər (XXATX və Bayer sindromundan başqa). *Qc xəstəliklərində*, xüsusən də alkohol hepatitində artır. QQT/QF >2,5 alkohol hepatitini göstərir. *Böyrək, ürək, bağırsaq* xəstəliklərində arta bilər

Göstərici və normal qiyməti	*Dəyişmə mexanizmi*	*Klinik təhlili*
5-nukleotidaza 5-NT, 1-10 TV/l	Öd epitelində sintezinin artması və zədələnmə nəticəsində xaricə sızma	*Xolestazın ən spesifik, lakin gec göstəricisidir. Xolestazı təsdiq və ya inkar etmək çətin olarsa istifadə edilir.* Xolestazda 4-5 gün sonra artır. Qaraciyər xəstəliklərində arta bilər. Digər xəstəliklərdə adətən artmaz.
Bilirubin Ümumi, 0,1-1 mq/dl və ya 1-17 mkmol/l Sərbəst 0,1-0,9 mq/dl və ya 1-15 mkmol/l Birləşmiş (konyuqə) 0,1-0,5 mq/dl və ya 1-10 mkmol/l	İstehsalın artması, daşınma, tutulma, konyuqasiya, sekresiya və axının azalması	*Sarılığın diaqnostikası, xolestazın, hepatosellular zədələnmə və hemolozin isə ağırlıq dərəcəsi və dinamikasını təyin etmək üçün istifadə olunur.* Ekstra və intrahepatik *xolestazlarda* konyuqə bilirubin artır. Uzunmüddətli tıxanmalarda sərbəst bilirubin də arta bilər. Hissəvi və məhəlli xolestazlarda (darlıq, infiltrasiya, qapaqşəkilli daşlar və s.) QF artmasına baxmayaraq bilirubin artmaya bilər. 10 mq/dl-dən çox artması isə adətən şış mənşəli tıxanmalarda rast gəlir. Qc-*in əksər qazanılma xəstəliklərində* hər iki fraksiya 1-3 dəfə artır. Çox artma ağır dərəcəli xəstəliyi göstərir. *Anadangəlmə enzim yetməzliklərində* isə adətən fraksiyalardan biri artır. Sərbəst bilirubin Gilbert və Krijlerr-Najjar sindromlarında, konyuqe bilirubin isə Dubin-Jonson və Rotor sindromlarında artar. *Hemolizdə* sərbəst bilirubin artır.
Albumin 4-6 q/dl	Sintezinin azalması və ya itkisinin artması	*Qc-in sintez funksiyasını və sepsisin agırlığını qiymətləndirmək üçündür.* Adətən Qc-in xroniki xəstəliklərində azalır, kəskin xəstəliklərində isə nadir hallarda azala bilir. *Öd yolları* xəstəliklərində adətən dəyişmir, xroniki *Qc xəstəliyi* baş verərəsə (BBS, İBS) azala bilər. *Sepsis və qida* azlığında da azala bilər
Protrombin 12-14 san 0,9-1,27 İNR	Sintezinin azalması və ya itkisinin artması	*Qaraciyərin sintez finksiyasının ən həssas göstəricisi olmaqla yanaşı laxtalanmanı qiymətləndirmək üşün də istifadə edilir.* *Xolestazlarda* azalır, lakin Vit.K müalicəsinə cavab verir. *Kəskin və xronik* qaraciyər yetməzliklərində azalır və Vit.K müalicəsinə cavab vermir. *YDDL və varfarin* müalicəsində də azalır

Göstərici və normal qiyməti	*Dəyişmə mexanizmi*	*Klinik təhlili*
Ammonyak	Hepatosellular yetməzlik və ya yankeçmə nəticəsində sidik cövhəri dövranına daxil ola bilməməsi	Kəskin, kəskinləşmiş xroniki və postrezeksiyon qaraciyər yetməzliklərində artır. Ensefalopatiyanın diaqnostikasında və gedişinin qiymətləndirilməsində istifadə olunur.
İndosianin yaşıl boyası (İSY) sınağı	Qaraciyərin qan təchizatını və ekskretor funksiyasını göstərir.	Boyanın qandan təmizlənmə vaxtının uzanması, yəni retensionunun 10% artıq olması qaraciyərdə qan dövranının pozulmasını, hepatosellülar yetməzliyi göstərir. Qc rezeksiyalarında, köçürülməsində və bir çox xəstəliklərində hepatositlərin funksiyasını təyin etmək üçün istifadə olunur.
Alfa-fetoprotin	Embrional tipli hüceyrələrin aktiv çoxalmasını göstərir.	Hepatosellular xərçəngdə, postnekrotik və postrezeksiyon regenerasiyada artır. Alfa-fetoprotein xayalığın və yumurtalıqların embrional şişlərində də artır. HSX-erkən diaqnostikasında, residivlərin izlənilməsində istifadə olunur.

Albumin və protrombin qaraciyərdə sintez olunur və qanda səviyyəsi qaraciyərin özü tərəfindən tənzim olunur. Bu zülalların qanda azalması iki səbəbdən ola bilər. Birincisi, sintezinin azalması, ikincisi isə itkisinin (istifadəsinin) artması.

Albumin

Albumin qaraciyərdə sintez olunan, plazmada onkotik təzyiqi təmin edən, transport və anabolik funksiyaları yerinə yetirən zülaldır. İnsan orqanizmində orta hesabla gündə 20 g albumin sintez edilir və bir o qədər də itirilir. Albuminin yarım parçalanma dövrü 18-20 gündür. Normada albuminin plazmada miqdarı 35-40 g/l-dir. Albumin sintezi qaraciyərin ağır xronik xəstəliklərində (sirroz), kəskin xəstəliklərində (qaraciyər çatışmazlığı) və ağır dərəcəli qida aclığında ciddi aşağı düşür. Nefrotik sindrom və sepsis albumin itkisini artırır.

Protrombin zamanı

Antihemofilik faktor (VIII faktor), toxuma plazminogen aktivatoru və urokinazadan başqa ***laxtalanma, fibrinoliz faktorlarının və bunların inhibitorlarının*** əksəriyyəti qaraciyərdə sintez olunur.[1]

Protrombin ən vacib laxtalanma faktoru olan trombinin sələfidir və əksər laxtalanma faktorları kimi qaraciyərdə sintezi üçün K vitamini lazımdır. Səviyyəsini qiymətləndirmək üçün dolayı üsuldan - protrombin zamanı *sınağından* istifadə edilir. Qanda protrombin səviyyəsinin azalması (protrombin zamanının artması) iki səbəbdən ola bilər: sintezinin azalması və istifadəsinin artması. Protrombin sintezinin azalması iki səbəbdən ola bilir – qaraciyər parenxima xəstəliyi və xolestaz. Ağır dərəcəli kəskin və xroniki parenxima xəstəliklərində, böyük həcmli rezeksiyalarda və

1. Antihemofilik faktor (VIII faktor) və toxuma plazminogen aktivatoru endoteldə, urokinaza isə böyrəklərdə sintez olunurlar

qaraciyər köçurulməsindən sonrakı ilk günlərdə laxtlalnma faktorlarının sintezi azalır və bu da PZ artması ilə təyin olunur. Xolestaz nəticəsində K vitaminin sorulması zəifləyir ki, bu da protrombin və digər koaqulyasiya faktorlarının azalmasına gətirib çıxarır. Xolestazla bağlı hipokoaqulyasiyalar adətən K vitamini verildikdə aradan qalxır, parenxima xəstəliklərində isə bu vitaminin təyini ciddi nəticə vermir. Yayğın damardaxili laxtalanmada protrombin çox xərcləndiyi üçün azalır.

Bundan başqa, PZ sınağından K vitamini antoqonistləri (kumarin) ilə müalicədə nəzarət üçün də istifadə edilir. PZ-nin saniyə ilə ölçülməsindən başqa, faizlə və beynəlxalq nisbətlə də ölçülə bilir. Son illər beynəlxalq normallaşdırılmış nisbət göstəricisindən istifadə edilir (İNR). İNR xəstənin protrombin zamanının standart plazmanın protrombin zamanına olan nisbətidir. Normada bu göstərici 0,9-1,27 arasındadır.

Xolinesteraza

Xolinesteraza hepatositlərdə sintez olunan və asetilxolini parçalayan fermentdir. Qaraciyərin sintez funksiyasını qiymətləndirmək üçün nisbətən həssas sınaqlardan sayılır və köçürülən qaraciyərin funksional vəziyyətini qiymətləndirmək üçün istifadə olunur. Normada plazmada xolinesterazanın migdarı 4,9-11,9 kV/L təşkil edir.

Prealbumin

Prealbumin qaraciyərdə sintez olunan zülaldır və funksiyası albuminə yaxındır. Yarım parçalanma dövrü 1,9 gün olduğu üçün qaraciyərin sintez funksiyasını qiymətləndirmədə albumindən daha həssasdır. Prealbumin sınağınadan orqanizmdə zülal sintezini, anabolik və katabolik vəziyyətləri və orqanizmin qidalanma vəziyyətini qiymətləndirmək üçün istifadə edilir. Prealbuminin plazmada miqdarı 100-400 mg/l- dir.

Alfa$_1$-antitripsin

Alfa$_1$-antitripsin qaraciyərdə sinez olunan gliko-protein olub, orqanizmdə ən vacib proteinaza inhibitorudur. Bu faktorun qaraciyərdə anadangəlmə sintezi azlığında uşaqlarda qaraciyər və ağciyər fibrozu baş verir ki, bu xəstəliyin müalicəsi qaraciyər köçürülməsi ilə mümkün olur. Alfa$_1$-antitripsinin qanda təyini onun defisiti səbəbi ilə yerinə yetirilən qaraciyər köçürülməsində daha çox istifadə edilir.

Qaraciyərdə sintez olunan lesitin-xolesterin asiltransferaza, lipoproteinlər, xolesterin, serulop-lazmin, transferrin və s. kimi digər maddələrin sintez funksiyasını dəyərləndirmədə rolu çox yüksək deyildir.

Zərərsizləşdirmə funksiyalarının göstəriciləri

Zərərsizləşdirmə və ya detoksikasiya dedikdə orqanizm üçün zərərli və ya yararsız olan maddələrin zərərsizləşdirilməsi, orqanizmdən atılması və ya orqanizmdən atıla bilən şəkilə salınması prosesləri nəzərdə tutulur. Orqanizmdə mövcud olan 3 əsas detoksikasıya sistemlərinin (immun, metobolik, ifrazat) komponentləri qaraciyərdə də var. Qaraciyərdə olan retikuloendotelial hüceyrələr-Kupffer hüceyrələri orqanizmin immun müdafiəsində, öd sekresiyası isə ifrazat proseslərində mühüm rol oynayır. Hepatositlər endogen və ekzogen toksiki maddələri, dərmanları, bioloji aktiv maddələri, hormonları, metobolizim tullantılarını parçalanma, oksidləşmə, birləşmə və s. proseslərə məruz qoyaraq, zərərsiz və orqanizmdən atılacaq şəklə salır.

Qaraciyərin zərərsizləşdirmə funksiyasını qiymətləndirmək üçün istifadə olunan sınaqların əsasında 2 prinsip durur:

1. Təmizləmə sınaqları. Bu sınaqlarda maddənin qandakı miqdarına görə, onun qaraciyərdə

zərərsizləşdirmə intensivliyi barədə məlümat alınır. Ammonyak, birləşməmiş bilirubin, bromsulfalein, indosianin yaşıl, koffein, öd turşuları və s. sınaqları bu qrupa aid edilir.

2. Biotransformasiya sınaqları. Bu sınaqlarda verilən maddənin özü yox, onun qaraciyərdəki metabolizm məhsullarının qanda ölçülməsi yolu ilə zərərsizləşdirmə funksiyası qiymətləndirilir. Birləşmiş bilirubin, lidokain, müxtəlif dərman və hormonlarla aparılan sınaqlar buna aiddir.

Qaraciyərin detoksikasiya funksiyalarını qiymətləndirmək üçün mövcud olan çoxsaylı sınaqlardan klinik praktikada ən çox istifadə olunanı bilirubin, ammonyak və indosianin yaşıl sınağıdır. Digərləri elmi tədqiqatlarda tətbiq olunur (lidokain*)* və ya tarixi əhəmiyyət daşıyır (bromsulfalein, koffein, asetoaminofen, amidopirin, hippur turşusu və s.).

Bilirubin

Bilirubinin təyini qaraciyər, öd yolları, hemolitik xəstəliklərdə adi müayinə üsuludur. Hem mübadiləsinin son məhsulu olan bilirubin qanda albuminlə birləşərək qaraciyərə daşınır (sərbəst bilirubin). Qaraciyərdə bilirubin qlukuronizasiyaya uğrayaraq bilirubin-mono və diqlukronidə (ən çox) çevrilərək (düz, birləşmiş, konyugə olunmuş bilirubin) öd yollarına sekresiya olunur. Konyuqasiya olunmuş bilirubinin çox az hissəsi hepatositlərdən və ya öd yollarından qana keçir. Ona görə də normal halda qanda həm sərbəst, həm də birləşmiş bilirubin olur. Normada total bilirubin 3,4-17,1 mmol/L (0,2-1,0 mg/dL), birləşmiş bilirubin 0-3,4 mmol/L (0-0,2 mg/dL), sərbəst bilirubinin miqdarı 0,1-0,9 mq/dl, (0,1-17 mmol/L) səviyyəsindədir.

Bilirubinin qandakı miqdarını təyin etməklə, qaraciyərin zərərsizləşdirmə və sekretor funksiyaları, öd yolları və digərləri haqqında məlumat almaq olur. Sərbəst bilirubin hemolizin və hepatositlərin maddələri tutma qabiliyyətinin, birləşmiş bilirubin isə hepatositlərin biotransformasiya, sekresiya qabiliyyətinin və öd yollarındakı ekskresiya proseslərinin göstərcisidir. Ona görə də, bilirubinlərin qandakı miqdarının təyini ilə qaraciyərin funksional vəziyyəti haqqında ilkin və bir çox hallarda dəqiq məlumat almaq olur. Bilirubin entero-hepatik dövranda iştirak etdiyi üçün nəticələrin qiymətləndirilməsində yanılmalar ola bilir.

Ammonyak

Ammonyak orqanizmdən kənar edilməsi lazım gələn başlıca endogen metabolitdir. Ammonyak başlıca olaraq, 2 mənbədən gəlir, 2 yolla qanla daşınır və 2 yolla zərəsizləsdirilir. Ammonyakın başlıca mənbələri toxumalarda gedən azot mübadiləsi (aminturşu, purinlər, pirimidinlər) və bağırsaqda glütaminin və sidik cövhərinin bakteriyalar tərəfindən parçalanmasıdır. Ammonyak qanda birləşmiş şəkildə (glütaminin, alanin və aspartat aminturşularının tərkibində) və sərbəst şəkildə- ammonium ionu şəklində (NH_4^+) daşınır. Ammonyakın yavaş sürətli, lakin, əsas zərərsizləşdirilmə yolu qaraciyərdəki sidik cövhəri dövranıdır. İkinci yolu olan böyrəklərdəki glütaminin parçalanma yolu isə, nisbətən zəif, lakin sürətli yoldur. Ammonyakın qanda artması iki səbəbdən baş verə bilir: *birincisi,* qaraciyərin mütləq yetməzliyi nəticəsində sidik cövhəri dövranının imkanlarının azalması; *ikincisi*, porto-kaval şuntların olması nəticəsində bağırsaqdan gələn ammonyakın qaraciyərdən yan keçməsi. Hər iki hal qaraciyərin zərərsizləşdirmə imkanlarının zəifləməsini göstərdiyi üçün ammonyakın qanda təyini, qaraciyərin funksional vəziyyətini qiymətləndirməyə imkan verir. Ammonyakın qanda normal miqdarı 11-32 mmol/L arasın-

dadır. Ancaq, ammonyakın mövcud müayinə üsulları istiliyə, havaya çox həssas olduğu üçün nəticələri dəyişdirə bilir.

İndosianin yaşıl boyası (İSY) sınağı

Qaraciyərin qan təchizatını və ekskretor funksiyasını göstərir. İSY qandan sürətli şəkildə qaraciyər tərəfindən tutulur, heç bir biotransformasiyaya uğramadan öd yollarına atılır və entero-hepatik dövrana daxil olmur. Xəstəyə vena daxilinə 0,5 mg/kg dozada İSY vurulur və 15 dəq. sonra qan alınaraq birbaşa və ya qulaqda fotometrik üsulla boyanın miqdarı ölçülür. Sınağı müxtəlif dövrlərdə təkrarlayaraq "İSY indeksini"- nisbətləri də istifadə oluna bilər. Normada 15 dəq. sonra İSY qandakı miqdarı < 10% olur. Boyanın qandan təmizlənmə vaxtının uzanması, yəni retensionunun 10% artıq olması qaraciyərdə qan dövranının pozulmasını, hepatosellülar yetməzliyi göstərir. İSY sınağından qaraciyər rezeksiyalarında, köçürülməsində və bir çox xəstəliklərində hepatositlərin funksiyasını təyin etmək üçün geniş istifadə olunur.

Sekretor funksiyanın göstəriciləri (xolestaz göstəriciləri)

Öd durğunluğu – xolestaz bir tərəfdən öd komponentlərinin qana keçməsinə səbəb olur (xolemiya), digər tərəfdən öd epitelinin zədələnməsinə gətirib çıxarır. Hər iki prosesin laborator göstəriciləri mövcuddur ki, bunlara əsaslanaraq xolestazın olub-olmadığını təyin etmək olar.

Xolemiyanın göstəricilərinə qanda konyuqə olunmuş bilirubin, öd turşuları, xolesterin aiddir. Epitel zədələnməsi göstəricilərinə isə qələvi fosfataza (QF), Qamma-qlütamil transpepdidaza (QQT) və 5-nukleotidazanı aid etmək olar. Bu göstəricilər arasında ən çox istifadə olunanı konyuqə olunmuş bilirubin, QF və QQT-dir. Digər göstəricilər bahalı və ya qeyri-spesifik olduqları üçün geniş istifadə olunmur.

Bilirubin

Xolestaz üçün konyuqə olunmuş bilirubinin artması xarakterikdir. Burada üç cəhəti qeyd etmək lazımdır. *Birincisi*, xəstədə xolestaz ola bilər, lakin konyuqə olunmuş bilirubin artmaya bilər. Bu hala adətən öd yollarının hissəvi və ya məhəlli tıxanmalarında rast gəlinir. Hissəvi tıxanmalarda qana konyuqə olunmuş bilirubin az keçdiyi, məhəlli tıxanmalarda isə qana keçən konyuqə olunmuş bilirubin qaraciyərin sağlam hissəsi tərəfindən tutularaq ifraz edildiyi üçün qanda bilirubin artmır. Lakin bu halların hər ikisində xolestatik enzimlərdə (QF, QQT) artma olur.

İkincisi, konyuqə olunmuş bilirubin xolestazdan başqa qaraciyər xəstəliklərində, anadangəlmə enzim əskikliklərində də arta bilər. Bunları diferensasiya etmək üçün mütləq xolestaz enzimləri də yoxlanılmalıdır. Yəni, tək konyuqə olunmuş bilirubinə görə xolestazı təsdiq və ya inkar etmək olmaz.

Üçüncüsü, xolestazda konyuqə olunmuş bilirubinlə yanaşı sərbəst bilirubin də arta bilər. Bu hal adətən uzunmüddətli və ağırlaşmış xolestazlarda hepatosellülar zədələnmə ilə bağlı meydana gəlir. Hər iki bilirubinin artdığı hallarda xolestazı təyin etmək üçün xolestatik enzimlərin, xüsusən QF-in səviyyəsinə baxılmalıdır.

Beləliklə, xolestaz üçün konyuqə olunmuş bilirubin artması xarakterikdir, lakin konyuqə olunmuş bilirubinin artmaması xolestazı inkar etmir, artması isə mütləq təsdiq etmir. Yəni, tək konyuqə olunmuş bilirubin səviyyəsinə görə xolestazı təsdiq və ya inkar etmək olmur, mütləq xolestaz enzimlərinə baxmaq lazımdır. Bilirubin səviyyəsi daha tez dəyişdiyi üçün xolestaz dinamikasını izləmək daha asandır.

Qələvi fosfataza (QF)

QF bir çox toxumalarda, xüsusən Qc, sümük, bağırsaq, böyrək, leykosit, plasenta və şiş toxumalarında çoxlu miqdardadır. Bu enzimin fizioloji rolu dəqiq bilinmir. Lakin, metabolik aktivliyi artmış toxumalarda QF sintezi də artır. QF-nın qanda artması uşaqlarda, hamilələrdə, şişlərdə, sümük xəstəliklərində və qaraciyər xəstəliklərində rast gəlir. Yeməkdən dərhal sonra qanda QF arta bilir (bağırsaq aktivliyinin artması), ona görə də acqarına müayinə lazımdır. QF-ın qaraciyərdənkənar artması əsasən yüksək metabolik aktivliklə bağlı sintezin artması ilə əlaqədardır. Qaraciyər və öd yolları xəstəliklərində bu enzimin artmasının iki mexanizmi ehtimal olunur. Birinci ehtimala görə xolestaz QF-nın sintezini artırır. İkinci ehtimala görə xolestazda öd turşuları öd epiteli və hepatosit membranlarını "yuyurlar" (sabun effekti). QF və QQT isə membrana bağlı enzim olduğu üçün oradan ayrılaraq qana sızır.

Kəskin xolestazdan 1-2 gün sonra QF artır. Enzimin yarımparçalanma müddəti 1 həftə olduğu üçün normallaşması bir neçə gün çəkir. Ona görə də QF öd yolları tıxanmasının dinamikasını qiymətləndirmədə operativ göstərici deyil. Lakin QF xolestazın ən həssas göstəricisidir və QF artımı olmadan xolestaz diaqnozu qoymaq nadir hallarda mümükün olur. *Xəstədə hipotiroidizm, hipofosfatemiya və hipomaqnezemiya olarsa xolestazda QF artmaya bilər*. Xolestazdan başqa QF Qc-in parenxima xəstəliklərində də artır. QF artmasının qaraciyər – öd yolları mənşəli, yaxud qaraciyərdənkənar mənşəli olduğunu dəqiqləşdirmək üçün QQT araşdırılır.

Qamma-qlütamil-transpepdidaza (QQT)

QQT ən çox hepatositlərdə və öd epitelində yerləşir, lakin digər toxumalarda da (böyrək, MAV, bağırsaq, dalaq, beyin, ürək) tapıla bilir. Sümüklərdə QQT çox az miqdardadır və buna görə də bu enzimin səviyyəsinə görə QF artımının qaraciyər, yoxsa sümük mənşəli olduğunu dəqiqləşdirmək mümkündür. QQT-nin xolestatik və qaraciyər mənşəli yüksəlməsi sintezinin və sızmasının artmasına bağlıdır. QQT hepatitlərdə, alkohol zədələnməsində və xolestazlarda artır. QQT müayinəsinin bir neçə klinik əhəmiyyəti var. *Birincisi,* QF artımının qaraciyər-öd yolu mənşəli, yoxsa qaraciyərdənkənar (xüsusən sümük) olduğunu dəqiqləşdirmək üçün. Bundan tək istisna anadangəlmə xolestatik xəstəliklər olan xoşxassəli ailəvi təkrarlanan xolestaz (XXATX) və Bayer sindromudur. Bu xəstələrdə xolestaz olmasına və QF artmasına baxmayaraq QQT artmır.

İkincisi, QQT həm də alkohol zədələnməsi üçün xarakterik olduğuna görə yeni alkohol alanlarda və alkohol intoksikasiyasının diaqnostikasında istifadə edilir. Bu hallarda QQT QF-yə nisbətən daha çox artır, xüsusən QQT/QF nisbətinin 2,5-dən çox olması alkohol zədələnməsinə böyük şübhə yaradır.

Üçüncüsü, QQT-nin yarımparçalanma müddəti qısa (3-4 gün) olduğu üçün bu enzim vasitəsi ilə öd yolları tıxanmasının keçib-keçmədiyi dinamikasını daha yaxşı izləmək olar.

5-nukleotidaza (5-NT)

5-Nukleotidazanın bir çox toxumalarda tapılmasına baxmayaraq onun artması qaraciyər-öd yolları xəstəliklərinə xasdır. 5-NT qələvi fosfatazaya görə xolestazı göstərmədə daha spesifikdir. Lakin 5-NT artımı QF-ya nəzərən daha gec (3-5 gün) baş verdiyi üçün bu göstəricini erkən diaqnostikada istifadə etmək çətindir.

Beləliklə xolestazın ən spesifik göstəricisi 5-NT, ən həssas göstəricisi isə QF-dir. 5-NT artması təkbaşına xolestazı göstərir, normal olması isə xo-

lestazı inkar edə bilmir, çünki bu enzim xolestazda gec (bir neçə gün sonra) artır. Xolestazda QF mütləq və erkən artır, ona görə də bu enzim normal olarsa xolestazı inkar etmək olar. QF-nin QQT ilə birlikdə artması xolestazı təsdiq edir, təkbaşına artması isə digər xəstəliklərdə və fizioloji hallarda (sümük xəstəlikləri, şiş xəstəlikləri, hamiləlik, uşaqlar, yeməkdən sonra), və nadir rastlanan anadangəlmə xolestazlarda (XXATX, Bayer sindromu) rastlanır. Konyuqə olunmuş bilirubin xolestazda artır, lakin təkbaşına qiymətləndirilməlidir. QF və QQT artması varsa, lakin konyuqə olunmuş bilirubin artmamışsa hissəvi tıxanmaları, infiltrativ qaraciyər xəstəliklərini, qaraciyərdə çoxsaylı metastazları düşünmək olar. Konyuqə olunmuş bilirubinin dəyişməsi həssas olduğu üçün xolestazın gedişini izləmədə daha faydalıdır. Yəni, xolestazı inkar etmək üçün QF normal olması gərəkdir, təsdiq etmək üçün QF və QQT-nin birlikdə artması və ya 5-NT artması lazımdır, xolestazın dinamikasını izləmək üçün isə konyuqə olunmuş bilirubin istifadə edilir. Lakin xolestaz göstəricilərinin heç biri xolestazın növünü göstərə bilmir. *"Həssas göstəricilər şübhə yaradır və ya inkar edir, spesifik göstəricilər isə diaqnozu təsdiqləyir"*.

Qaraciyərin energetik-metabolik funksiyası

Energetik-metobolik funksiyası adı altında qaraciyərdə energetik maddələrin metabolizmi və bu maddələrin orqanizm hüceyrələri tərəfindən mənimsənilə billən şəklə salınması prosesləri nəzərdə tutulur. Bilindiyi kimi, hüceyrələr başlıca enerji substratı kimi glükoza, trigliseridlər, yağ turşuları və keton cisimciklərindən istifadə edirlər ki, bunlar da əsasən qaraciyərdə sintez olunurlar. Bundan başqa, qaraciyərdə baş verən proseslərin normal gedişi üçün də, hüceyrədaxili energetik maddələrə (ATF, kreatinin fosfat) ehtiyac vardır. Qaraciyərin energetik funksiyasını qiymətləndirmək üçün müxtəlif müayinə üsullarından istifadə edilir: *qanda qlükoza, yağ turşuları, keton cisimcikləri, keton cisimcikləri nisbəti (KCN), qaraciyər toxumasında qlükogen, ATF miqdarı, qalaktoza testi və s*. Bu müayinələrin əsasında başlıca olaraq 2 prinsip durur. *Birinci prinsipə* görə, energetik substratın qatılığı onu əmələ gətirən və ya istifadə edən katobolitik mərhələ haqqında məlumat verir. Qanda qlükozanın, yağ turşularının, keton cisimciklərinin, qaraciyər toxumasında qlükogenin, ATF miqdarının təyini və qalaktoza testi bu prinsipə əsaslanmışdır. *İkinci prinsip*, katobolizm prosesinin bir mərələsində baş verən pozğunluq nəticəsində bu mərhələyə daxil olan maddənin artması və çıxan maddənin isə azalması. Keton cisimcikləri nisbətinin tədqiqi bu prinsiplə bağlıdır.

Arteriyal keton cisimləri

Keton cisimciklərinə üç maddə aid edilir: asetilasetat turşusu, aseton və 3-hidroksiyağ turşusu. Məlumdur ki, keton cisimcikləri normada çox az miqdarda, Krebs dövranının yetməzliyində (aclıqda nisbi, zədələnmələrdə isə mütləq) isə, çoxlu miqdarda əmələ gəlir. Asetilasetat turşusu asetil CoA-dan əmələ gələn ilk keton cisimciyidir. Asetilasetat turşusu spontan olaraq asetona və ya NADH (Nikotinamid adenin dinukleotit) iştirakı ilə 3-hidroksiyağ turşusuna çevrilir. Asetilasetat turşusu və 3-hidroksiyağ turşusu qaraciyərdə energetik substrat kimi istifadə olunmur, asanlıqla qana keçirək digər orqanlara paylanar və burada enerji üçün istifadə edilirlər.[2] Normada NADH konsentrasiyası aşağı olduğundan 3-hidroksiyağ

2. Sinir və əzələ toxumalarından fərqli olaraq qaraciyərdə asetilasetat və 3-hidroksiyağ turşularını Asetil-CoA-ya çevirən ferment yoxdur

turşusu az əmələ gəlir və asetilasetat / 3-hidroksiyağ nisbəti 1-dən böyük olur. Qaraciyərdə NADH artıqlığı olan hallarda (oksidləşdirici-fosforlaşmada blok) isə asetilasetat turşusunun çox hissəsi 3-hidroksiyağ turşusuna çevrilir və asetilasetat / 3-hidroksiyağ nisbəti 1-dən kiçik olur. Beləliklə, qanda asetilasetat/3-hidroksiyağ nisbəti qaraciyərdə NAD+ / NADH nisbətini əks etdirir və qaraciyərdə oksidləşdirici-fosforlaşma proseslərini qiymətləndirməyə imkan verir. Bundan başqa, asetilasetat və 3-hidroksiyağ turşularının ümumi miqdarı Krebs dövranının vəziyyətini göstərə bilir. Qaraciyər xəstəliklərində, əməliyyatlarında, travma və sepsisdə qanda asetilasetat / 3-hidroksiyağ nisbətinin 1-dən aşağı düşməsi qaraciyərin energetik yetməzliyini göstərir və ciddi müalicə tədbirləri tələb edir.

Qalaktoza sınağı

Qalaktoza sınağı qaraciyərdə energetik vəziyyəti, xüsusən ATF miqdarını qiymətləndirmək üçün istifadə edilir. Qalaktoza qaraciyərdə qalaktokinaza fermentinin təsiri və ATF iştirakı ilə fosforlaşmaya məruz qalır. Qalaktozanın qanda azlama intensivliyinə görə qaraciyərdə ATF-in miqdarı haqqında məlumat alınır. Venadaxilinə 0,5g/kg qalaktoza yeridildikdən 15, 30, 60 dəq sonra qalaktozanın qandakı miqdarı ölçülərək metobolizm intensivliyi təyin olunur. Qalaktozanın qandan təmizlənməsinəki azalma qaraciyərdə ATF azlığını göstərir. Normada qalaktozanın qandan təmizlənmə sürəti 8 mg/kg/dəq.-dən çox olur. Bu sınaqdan qaraciyər xəstəliklərinin ağırlıq dərəcəsini təyin etmək, qaraciyər köçürülməsində isə, orqanın energetik imkanlarını qiymətləndirmək üçün istifadə edilir.

Glükoza, yağ turşuları, triqliseridlərin qandakı miqdarı bir çox amillərdən asılı olduğuna görə, qaraciyər üçün yüksək spesifikliyə malik deyillər.

Şiş markerləri

Şiş markerləri arasında qaraciyərin birincili törəmələri üçün spesifik olanı alfa-fetoproteindir. Digərləri metastatik törəmələrdə (CEA, CA-19-9, CA-125, CA-15-3, neyroendokorin markerlər və s.) rastlanır.

Alfa-fetoprotein - embrional hüceyrələr tərəfindən sintez olunan zülaldır. Embrional dövrdə qanda tapılır, doğulduqdan bir neçə həftə sonra isə, müəyyən edilmir. Yaşlılarda səviyyəsinin artması embrional tipli hüceyrələrin aktiv çoxalmasını göstərir. Hepatosellular xərçəngdə, postnekrotik, postrezeksiyon regenerasiya dövründə adətən qanda müəyyən edilir. Fibrolamellar tipli hepatosellular xərçəngdə isə, səviyyəsi yüksəlmir. Alfa-fetoprotein xayalığın və yumurtalıqların embrional şişlərində də artır. Hepatosellular xərçəng radikal rezeksiya edildikdə alfa-fetoproteinin qanda səviyyəsi azalır. Lakin, residivlər baş verdikdə təkrar artır. Ona görə də, bu göstəricidən ən çox rezeksiya olunmuş xəstələrdə residivi yoxlamaq üçün istifadə edilir.

Virus markerləri

Hepatit törədən virusları müəyyən etmək üçün qanda və toxumalarda virusların antigenləri, nuklein turşularını, virusa qarşı anticismlər təyin edilir. Cərrahi praktikada qanla yayılan B və C virusları mühüm əhəmiyyət daşıyır. Cərrahın, xəstəxana işçilərinin və xəstələrin yoluxmasının qarşısını almaq və hepatiti olan xəstələrin vaxtında müalicəsi üçün xəstələrdə ən azı B və C viruslarını araşdırmaq lazımdır. Bunun üçün ilk mərhələdə B virusu üçün səthi antigeni -*HBsAg,* C virusu üçün isə, *Anti-HCV* anticisimini axtarmaq lazımdır. Bunların pozitiv olduğu hallarda xəstəliyin hansı fazada olduğu-

Cədvəl 4. Virus markerləri və klinik interpretasiyası

Marker	***Əhəmiyyəti***
HBsAg	Virusun olduğunu göstərir : kəskin, xronik, latent
Anti-HBs	Tam sağalmanı göstərir
HbeAg	Virusun replikasiyasını göstərir
Anti-HBe	Rekonvalensasiyanın başlanması Davam edən infeksiya
HBcAg	Virusun olduğunu göstərir
Anti-HBc IgM	Kəskin dövr (yüksək titirdə) Kəskinləşmə dövrü (az titirdə)
Anti-HBc IgG	Sağalma (HBsAg mənfi olarsa) Xronik hepatit (HBsAg müsbət olarsa)
HBV DNA	Davam edən infeksiya
Anti-HCV	C virusuna yoluxmanı göstərir

nu müəyyən etmək üçün virusların digər antigen və anticisimlərini, virusun miqdarını və genotiplərini axtarmaq lazım gəlir (***Cədvəl 4***).

Autoimmun göstəricilər

Qaraciyər və öd yollarının bəzi autoimmun xəstəliklərinin məxsusi markerləri var. Bunlara antimitoxondrial anticisim (AMA), antinuklear anticisim (ANA), saya əzələ anticisimləri (SƏA), perinuklear antineytrofil sitoplazmatik anticisim (pANSA), qaraciyər, böyrək mikrosomlarına qarşı anticisim (QcBMA), və digərlərini aid etmək olar.
AMA birincili biliar sirrozda ortaya çıxar, ANA, SƏA, QcBMA isə autoimmun hepatit üçün xarakterik marker sayılır.

İltihab göstəriciləri

Leykositoz, sola meyillik və CRP kəskin iltihabi xəstəliklərdə, EÇS artması isə xronik xəstəliklərdə rast gəlir.

GÖRÜNTÜLƏMƏ ÜSULLARI

Bütün görüntüləmə üsullarının əsasında duran prinsip toxumalar arasında və ya töxuma ilə törəmə arasındakı siqnal fərqidir. Toxumalardan keçən (rentgen şüaları) və ya əks olunan (ultrasəs, maqnit dalğaları, radioaktiv şüalar) siqnalları qəbul edən ciahazlar ətrafdakı normal toxumaya və ya orqanlara görə siqnal fərqinin əsasında görüntülər verir. Siqnal fərqini ya patoloji prosesin öz tərkibi yaradır (buna nativ görüntüləmə deyilir), ya da kontrast yeridilərək əldə edilir (buna kontrast müayinə deyilir).
Görüntüləmə üsulları qaraciyəri anatomik-morfoloji cəhətdən göstərən vasitələrdir. Bu üsullar başlıca olaraq qaraciyərin və törəmələrinin aşa-

ğıdakı cəhətləri haqqında məlumat verir:

- **Qaraciyərin xüsusiyyətləri:**
  - ölçüsü, həcmi
  - parenximasının quruluşu
  - qan axını və öd axınının vəziyəti
  - böyük damar və axacaqların vəziyyəti

- **Qaraciyərdə yerli zədələnmələrin və törəmələrin xüsusiyyətləri:**
  - yeri, sayı, ölçüsü-yayılma dərəcəsi
  - tərkibi (kistik, toxumalı, yağlı, qanlı, qarışıq və s.)
  - sıxlığı (izo-, hipo-, hiper-)
  - sərhədləri (aydın, qeyr-aydın)
  - kənarı (hamar, kələkötür)
  - qanlanma xüsusiyyəti (avaskulyar, hipovaskulyar, izovaskulyar, hipervaskulyar)
  - qan təchizatı sürəti (yavaş, sürətli)
  - kontrast tutma xüsusiyyəti (hipo-, izo-, hiper-)
  - damar və axacaqlara münasibəti

Hazırda qaraciyəri göstərmək üçün müxtəlif üsullar mövcuddur. Bunlardan ən çox istifadə ediləni və yüksək həssaslığa malik olanları ultrasəs müayinəsi və tomoqrafiya üsullarıdır.

Ultrasəs müayinəsi (USM)

Ultrasəs müayinəsi səs dalğalarının bir mühitdən digərinə keçdikdə əks olunma prinsipinə əsaslanmışdır. Mühitlərin fiziki xüsusiyyətləri nə qədər müxtəlif olarsa əks olunma, udulma da o qədər müxtəlif olur ki, bu da görüntünün daha aydın olmasını təmin edir. Klinik praktikada toxumaların səs dalğalarını əks etdirmə qabiliyyəti “exogenlik” adlanır.

Ekogenliyinə görə toxumalar izo-, hiper-, hipo- və anexoik görünə bilirlər. Parenximatoz orqanların (böyrək, qaraciyər, dalaq) normal halda exogenliyii *izoexoik* olaraq qiymətləndirilir.

Maye mühitlərdən dalğalar asanlıqla keçir, az udulur və zəif əks olunur. Ona görə də maye mühitlər *anexoik* (ekranda qara rəngli) görünürlər (öd kisəsi, qan damarları, sidik kisəsi, kistlər).

Maye ilə zəngin toxumalar parenximatoz orqanlara nəzərən *hipoexoik* görünürlər. Sərt və az mayeli toxumalar (sümük, fibroz toxuma, daş) yüksək əksetdirmə və az keçiricilik göstərdikləri üçün *hiperexogen* görünürlər (ekranda ağ rəngli),

Qaz mühitin sıxlığı digər mühitlərdən çox fərqləndiyi üçün sərhəddə əksolunma yüksək, keçiricilik isə, zəif olur. Ona görə də görüntü alınmır. Bu xüsusiyyət USM-in ən yetərsiz cəhətidir və qarında və ya bağırsaqlarda qaz olduğu hallarda müayinə edilə bilmir.

Qaraciyər müayinəsində USM-in bir çox üsulları tətbiq edilir: transabdominal, dopler, əməliyyatdaxili (açıq və ya laparoskopik), kontrastlı və elastomer.

Transabdominal USM

Transabdominal USM qarın divarından yerinə yetirilən müayinə üsulu olub, qaraciyər müayinələri arasında ən çox tətbiq edilənidir.

USM-də *normal qaraciyər homogen*, dalaq və böyrəklərə yaxın exogen (*izoexoik*) görünən parenximadan ibarət olub, içərisindəki qaraciyər venaları və qapı venaları *anexoik* görünür. Qaraciyər venalarından fərqli olaraq portal elementlər Qlisson kapsulu ilə örtülü olduğu üçün ətraflarında hiperexoik dairə görünür. Böyüməmiş intrahepatik öd axacaqları ayırd edilmir. Xarici öd yolları (xoledox, öd kisəsi), qapı venası və aşağı boş vena aydın seçilir. Qaraciyərin orta körpücük xətti üzrə kranio-kaudal ölçüsü 13-14 sm təşkil edir. Bu ölçünün 16 sm-dən çox olması hepatomeqaliyanı göstərir.

Qaraciyərdəki xəstəliyin USM-də aşkar

edilməsi patoloji prosesin toxuma exogenliyini nə dərəcədə dəyişdirməsindən asılıdır. Diffuz ödem, qan təchizatında artma (kəskin hepatit, Baddi-Chiari sindromu, rezeksiyadan sonrakı ilk günlər, kollivikasyon nekroz və s.) qaraciyərin hipoexoik görünməsinə səbəb olur. Diffuz hiperexoik görüntü sirroz, xronik hepatit, fibroz, yağlı qaraciyər üçün xarakterikdir.

USM diffuz qaraciyər xəstəliklərinin diferensasiyası üçün mükəmməl deyildir. Bunun üçün əlavə müayinələrə ehtiyac vardır.

Yerli zədələnmələrin (törəmələrin) aşkar edilməsində USM çox əhəmiyyətli bir vasitədir. Qaraciyərdə 1 sm-dən böyük törəmələri 80-90% aşkar edə bilir. USM-in ən mühüm cəhətlərindən biri də törəmənin kistik yoxsa, toxumalı (solid) olduğunu ayırd etməsidir. Kistik törəmələr anexoik və ya hipoexoik, toxumalı törəmələr isə, tərkibindən asılı olaraq hipo- və ya hiperexoik görünürlər. Törəmələr tərkibindəki toxumaların həmcins olub olmadığına görə homogen və ya heterogen görünə bilərlər. Anadangəlmə kistlər incə divarlı, anexoik, homogen görünürlər. Exinokokk kistləri qalın divarlı (fibroz qat), an-, hipoexoik olub içərisində xitin qatı (ikiqatlı divar, "yun yumağı" görüntüsü) və qız qovuqcuqları ("arı pətəyi" görüntüsü) görünür. Neoplastik kistlər isə, qalın, kələkötür divarlı olub, şiş toxuması kist içərisinə papillamatoz çıxıntı şəklində görünür.

Hiperplastik törəmələr (birincili, ikincili şişlər, sirrotik düyünlər) isə, adətən hipoexoik görünürlər. Törəmədə fibroz toxumanın və nekrozun olması heterogen görünməsinə səbəb olur. Fokal nodular hiperplaziyada mərkəzində çapıq toxuma olduğu üçün hiperexoik mərkəzi olan hipoexoik düyün şəklində görünür. Böyük hemangiomalar, hepatosellular karsinomalar, metastatik şişlər heterogen görünürlər. Hepatik adenoma və sirrotik düyünlər homogen hipoexoik görünürlər. Xoş xassəli şişlər ətraf damarlara "itələmə" effekti, bəd xassəli şişlər isə, "invaziya" effekti törədirlər.

Birləşdirici toxuma və kalsifikasiyası olan toxumalar hiperexoik görünürlər. Kiçik hemangiomalar, vərəm, brüsellyoz düyünləri, yaralanma və abseslərdən sonrakı çapıq toxuma hiperexoik görünür.

USM ilə qaraciyərdaxili və xarici öd yolları xəstəlikləri, xüsusən genişlənmə, daş kimi patologiyalar 85-95% hallarda aşkar edilir.

Beləliklə, qaraciyərin cərrahi xəstəliklərində USM-in aşağıdakı üstünlükləri vardır:

- Asandır, qeyri-invazivdir
- Hər zaman, hər yerdə müayinə aparıla bilər
- Törəmənin toxumalı, yoxsa kistik olduğunu ayırd edə bilir
- Kiçik ölçülü törəmələri aşkar edə bilir.
- Öd yollarında genişlənmə, daş olub olmadığını yüksək dəqiqliklə göstərə bilir.

Bununla yanaşı aşağıdakı bir neçə əksik cəhətləri də vardır:

- Qarın boşluğunda və bağırsaqlarda qaz olduqda müayinə mümkün olmur
- Qaraciyərin diffuz xəstəliklərinin və törəmələrinin təbiətini müəyyən etmə dəqiqliyi çox yüksək deyildir (60-70%)
- Damarların müayinəsində, xüsusən damarlarla öd axacaqları arasında fərqi müəyyən etməkdə mükəmməl deyildir. Bunun üçün əlavə doppler USM-ə ehtiyac vardır
- Müayinə edən həkimin subyektiv fikri müayinənin nəticələrinə təsir göstərə bilir

Dopler USM

Dalğanın əks olunmasına axan mayenin göstərdiyi təsirə doppler effekti deyilir. Ultrasəs dalğalarının damarda axan qandan əks olunması Doppler USM-in iş prinsipidir. Qan axınının sürəti və xarakterindən asılı olaraq effekt dəyişir. Doppler USM vasitəsi ilə iki görüntü eynivaxtlı alınır: damar görünür və axının sürəti təyin olunur. Bu üsul damarların müayinəsində əhəmiyyətli yer tutur, hətta bir çox hallarda angioqrafiyanı əvəz edir.

Dopler müayinəsinin faydaları və ona göstərişlərə aşağıdakıları aid etmək olar:

- Doppler USM qaraciyərdaxili və xarici damarlarda qanın axın sürətini, istiqamətini, xarakterini, damarın diametrini, damardaxili trombu, invaziyaları, parenximada qan təchizatını təyin etməyə imkan verir.
- Normal halda qapı venasının diametri 10-15 mm, qan axını sürəti mm/sn, istiqaməti isə, qaraciyərə doğrudur (hepatopedal)
- Qaraciyərdaxili damarları genişlənmiş öd axacaqlarından fərqləndirmək üçün doppler USM çox qiymətli noninvaziv metoddur. Qan damarlarından fərqli olaraq öd axacaqlarında axın zəif olduğu üçün Doppler effekti ortaya çıxmır.
- Arteriya və venalarda qan axınının sürəti fərqli olduğu üçün bir-birindən ayırmaq olur.
- Hemangiomaları və arterio-venoz fistulları da doppler USM vasitəsi ilə təyin etmək mümkündür. Hemangiomalarda qan axını çox zəif olur.
- Kistləri toxumalı törəmələrdən ayırmaq üçün də doppler USM qiymətli üsuldur. Toxumada qan axını olduğu üçün doppler effekti yaranır, kistik törəmələrdə isə bu effekt olmur.
- Doppler USM ilə toxumalarda qanın axın sürəti ilə yanaşı qan axınına müqaviməti də hesablamaq olur ki, bu da köçürülmüş orqanların qan təchizatını, rəddetmə reaksiyasını müəyyən etmək üçün çox vacibdir.

Əməliyyatdaxili USM

USM əməliyyat vaxtı qaraciyər venalarının yerini, törəmələrin sərhədlərini, xarakterini, rezeksiya xəttini dəqiq müəyyən etməkdə və qan axınını təyin etmədə cərrah üçün çox faydalı köməkçidir. Əməliyyatdaxili USM hazırda qaraciyər cərrahiyyəsində mütləq vasitələrdən biri sayılır.

Endoskopik USM

Endoskopik USM qastroduodenoskopun köməyi ilə yerinə yetirilir, kiçik daşları və xoledoxdakı dəyişikliyi göstərməkdə çox həssas üsul sayılır. İnvaziv olmasına, texniki çətinliyinə və endoskopiya gərəkliyinə görə bu üsul geniş yayılmamışdır. Xüsusən, MRXPQ endoskopik USM-ə ehtiyacı ciddi azaltmışdır. Əməliyyatdaxili USM açıq və laparoskopik əməliyyatlarda yerinə yetirilir. Endoskopik USM-də olduğu kimi, əməliyyatdaxili USM-in həssaslığı transabdominala görə daha yüksəkdir. Bu üsullara əməliyyatönü yetərsiz müayinələrdə və ya əməliyyat vaxtı anatomik anlaşılmazlıq olduqda ehtiyac yaranır.

Kompyuter tomoqrafiya

Kompyuter tomoqrafiya (KT) üsulu toxumanın vahid həcminin (sahəsinin yox) Rentgen şüalarını keçirmə qabiliyyətinə əsaslanır. Hər həcm vahidindən keçən şüalar ayrı-ayrılıqda kompyuter vasitəsi ilə hesablanır. Nəticədə, adi rentgendən fərqli olaraq hər səviyyədəki toxumanın görüntüləri üst-üstə düşməyərək ayrı-ayrılıqda görünür. Kubun müstəvidəki şəkli kvadrat olduğu kimi, orqanın hər vahid *həcmi,* tomoqrammada vahid *sahəyə* uyğun gəlir.

Digər görüntüləmə üsullarında olduğu kimi kompyuter tomoqrafiya müayinəsində də görüntüləmənin əsasında toxumaların siqnal fərqi durur. Kontrastsız KT-də siqnal fərqini

yaradan toxumanın densimetrik, yəni sıxlıq (Rentgen şüalarını keçirmə qabiliyyəti) xüsusiyyətidir. Kontrastlı üsullarda isə, siqnal fərqini yaradan toxumanın kontrastlaşma və kontrastı tutma xüsusiyyətidir.

Nativ KT

Toxumaların sıxlığı Haunsfeld əmsalı ilə ölçülür ki, bu da toxumanın suya nəzərən Rentgen şüalarını nə qədər udduğunu göstərir. Densimetrik əmsalı 40 vahiddən az olan mühitlər maye və yağ toxumasıdır, 40-dan yüksək olanlar isə, toxumalı törəmələrdir. Normal qaraciyər toxumasının dansimetrik əmsalı 50-70 vahid , öd kisəsinin 10-20 vahid təşkil edir. KT-də sıxlığı artıran amillər (hiperdens) kalsifikasiya, fibroz, qanaxma və kontrastdır. Sıxlığı normal Qc-ə nəzərən azaldan (hipodens) amillər isə, yağlanma, nekroz və ödemdir.
Törəmələrin sıxlığı Qc toxumasından 10 H və daha çox fərqli olarsa görünürlər, bundan kiçik olarlarsa görünməzlər. Törəmələrin əksəriyyəti nativ (kontrastsız) KT-də hipodens görünürlər. Bundan istisnalar kalsifikasiya, fibroz və qanaxmalardır. Əgər qaraciyər toxumasında diffuz yağlanma və ya ödem olarsa törəmələr Qc-ə nəzərən hiperdens görünə bilərlər. Kontrastsız KT kalsifikasiyanı, hemorragiyaları təyin etmək və törəmənin ilkin sıxlıq səviyyəsini müəyyənləşdirmək üçün istifadə edilir. Nativ KT qaraciyərin konturlarını, həcmini müəyyənləşdirmək üçün də istifadə olunur.

Kontrastlı KT

Kontrstlı KT- də əsas məqsəd Qc toxuması ilə törəmə arasında sıxlıq-görüntü fərqi yaratmaqdır. Kontrastın özü göüntünü gücləndirir (hiperdens). Hazırda qaraciyərin müayinəsində üçfazalı kontrastlı KT geniş istifadə edilir. Kontrast periferik venaya yeridildikdən (150 ml, 5 ml/san) sonra Qc-də yayılması üç fazada olur: arterial, venoz (parenximatoz) və sabitlik.
Arterial faza Qc-ə arteriyadan gələn qanı ifadə edir və ilk 30 saniyəni əhatə edir. Bu fazada aortada kontrast maksimum səviyyəyə çatır, Qc-də isə artmağa başlayır.
Venoz faza kontrast yeridildikdən sonrakı 30-70 saniyəni əhatə edir. Bu fazada aortada kontrast azalır, Qc-in kontrastlaşması isə maksimum həddə çatır. Çünki, bu müddətdə bir tərəfdən arteriyadan gələn kontrast kapilyarlardan ekstrasellular sahəyə keçərək yayılır. Digər tərəfdən, Qc-ə əlavə olaraq, portal qandan da kontrast gəlir və portal qan qaraciyərin qan təchizatını 70%-ni ödədiyi üçün kontrastlaşma da maksimuma çatır.
Üçüncü faza *sabitlik* və ya çıxarma fazasıdır ki, bu zaman ekstravaskulyar sahəyə keçmış kontrastın çıxması baş verir. Aorta ilə aşağı boş vena arasında fərqin 10 H-dan aşağı olması çıxarma fazası qəbul edilir. Bu fazada Qc-də kontrastlaşma azalır ki, bunun da müddəti toxumanın histologiyası, damarlanması və digər xüsusiyyətlərindən asılı olaraq qəyişir. Məsələn hipervaskulyar və arterio-venoz fistulları olan törəmələrdə (karsinoid, adenoma və s.) kontrastlaşma 10 dəq. ərzində aradan qalxır. Yavaş qan dövranı olan toxumalarda (hemangioma) kontrastın itməsi xeyli zaman (>10 dəq) ala bilir.
Bəd xassəli törəmələrin əksəriyyəti arteriyalarla, Qc isə daha çox portal venoz qanla qanlandığı üçün, arterial fazada bu törəmələr maksimal kontrastlaşma əldə edərək Qc-ə nəzərən hiperdens görönürlər. Venoz fazada isə, Qc-ə nəzərən hipodens və ya izodens görünürlər. Bu əlamət "arterial kontrastlaşma və venoz yuyulma" adlanır və bədxassəlik simtomu sayılır.
Kistik törəmələr üçün hipodens görüntü və kontrast tutmama xarakterikdir. Toxumalı törəmələr kontrast tutar, kalsifikasyalı törəmələr isə hiperdens görüntü verirlər.

KT-nin üstün və əksik cəhətləri

Hazırda KT-nin qaraciyər müayinəsində aşağıdakı faydaları və göstərişləri var:

- Qaraciyərin həcmini hesablamağa imkan verir, kənarlarını göstərə bilir.
- Qaraciyərdə 0,5 sm-dən böyük törəmələri 60-70% həssaslıqla göstərir.
- Qaraciyərin və törəmələrin həcmlərini 5-10% xəta ilə ölçməyə imkan verir.
- Hemangiomaların, kistlərin, hematomaların, qaraciyər zədələnmələrinin, abssesin diaqnozunu dəqiq təyin etməyə imkan verir. Kontrast tutmama kistlər üçün xarakterikdir. Hemangiomalarda arterial fazada polipşəkilli kənari kontrastlaşma göünür. Abssesdə hava-maye səviyyəsi, hematomalarda hiperexoik qan laxtası görünür.
- Törəmələrin bədxassəli olduğunu aşkarlamaq üçün istifadə edilir: arterial fazada kontrastlaşma, venoz fazada yuyulma.
- Qaraciyərin bir çox parenxima xəstəliyini, xüsusən yağ distrofiyasını təyin etməyə imkan verir.
- KT nəzarəti altında bir çox diaqnostik və müalicəvi müdaxilələr edilə bilir.
- KT-angioqrafiya vasitəsi ilə qaraciyərin daxili və xarici damarlarını müayinə etmək mümükündür və invaziv angoiqrafiyanı əvəz edə bilir.

Bunlarla yanaşı KT-nin bir sıra çatışmayan cəhətləri də vardır:

- Rentgen şüalanması olduğu üçün bu üsul bəzi hallarda (hamiləlik) istifadə edilə bilmir
- Bahalı olması və daşına bilməməsi
- Qaraciyərin 1 sm-dən kiçik və səthdə yerləşən törəmələrində həssaslığının çox az (10%) olması (törəmələrini göstərməkdə ümumi həssaslığı 50-60%).
- Şişləri bir-birindən ayırmada spesifikliyinin yüksək olmaması (50-70%).

Nüvə-maqnit rezonans tomoqrafiya

Maqnit rezonans tomoqrafiya (MRT) üsulu hidrogen atomu nüvəsinin spinini dəyişdirərkən törətdiyi şüalanma prinsipinə əsaslanmışdır. Məlumdur ki, müsbət yüklü nüvə öz oxu ətrafında fırlanır və maqnit sahəsi əmələ gətirir (spin). Güclü maqnit sahəsinin təsiri ilə nüvənin maqnit vektoru dəyişdirilir və nüvə yeni energetik səviyyəyə gətirilir. Xarici təsir aradan qaldırıldıqdan sonra nüvə öz əvvəlki vəziyyətinə qayıtdıqda kvant şüalandırır, şüalanan bu kvantlar qəbuledicilərlə qeyd edilir. KT-də olduğu kimi, toxumanın vahid həcmindən gələn şüalanma kompyüterlə hesablanır və görüntüyə çevrilir. Beləliklə, toxumalar tərkibindəki hidrogen atomunun miqdarından və sərbəstliyindən asılı olaraq müxtəlif dərəcədə şüalanma törədir ki, bu da onların fərqli görünməsini təmin edir. Sərbəst hidrogenlə zəngin toxumalar hiperintens, hidrogeni az olan toxumalar hipointens (tünd) görünür.

MRT ilə vücudun istənilən istiqamətdə kəsiklərini almaq olar. KT-dən fərqli olaraq, MRT-nin ən böyük üstünlüyü yumşaq toxumaları daha aydın göstərməsidir. MRT –də müxtəlif rejimlərin köməyi ilə (T1, T2, yağ supressiya, eko-spin və s.) toxumaların tərkibini daha detallı şəkildə görmək mümkündür. Hətta kontrast verərək KT-dəki kimi görüntünü gücləndirmək olur. Əksər törəmələr T1-də hpointens görünür, yağlı və qanlı törəmələr isə hiperintens görünürlər ***(Cədvəl 5)***. T2-də kistlər və hemangioma parlaq, ödemli və yağlı törəmələr hiperintens görünürlər. Fibroz toxuma hər iki rejimdə hipointes görünür.

Son illər MRT qaraciyər müayinəsində KT-dən daha çox istifadə olunur. Bu üsul vasitəsi ilə qaraciyərin ölçüsü, parenximası, damarları, öd yolları, törəmələri haqqında müfəssəl məlumatlar almaq olar.

Cədvəl 5. Standart MRT rejimlərində görünmə əlamtləri

Rejim	Hipointens görünənlər	Hiperintens görünənlər
T1	Mayelər Qan	Yağ Təzə qanaxma Çapıq
T2	Sümüklər	Mayelər (parlaq) Durğun qan (parlaq) Yağ Qanaxmalar Çapıq Su ilə zəngin (ödemli) toxumalar

Ümumiyyətlə MRT-nin ən mühüm cəhəti törəmələrin diferensasiyasında yüksək həssaslıq göstərməsi və orqanizmə zərərli təsir göstərməməsidir.

MRT-nin üstün və əksik cəhətləri

MRT-nin qaraciyər müayinsəindəki **faydalarına və göstərişlərinə** aşağıdakıları aid etmək olar:

- Şüalanma ehtimalı yoxdur
- 1 mm-dən böyük törəmələrin aşkar edilməsində həssaslığı yüksəkdir
- Yumşaq toxumaların və törəmələrin daxili quruluşunu daha aydın göstərir
- Qaraciyərdə sirrozu, yağlanma və fibrozlaşma dərəcəsini (maqnit rezonans elastoqrafiya) göstərə bilir
- Kistik törəmələrin möhtəviyyatını (T1-də hipo, T2-də parlaq), divarlarını, arakəsmələrini aydın göstərir
- Yağlı törəmlər yağ supressiya testində sönərlər (lipoma, angiolipoma, yağlanma sahələri, siderotik adenoma, bəzi HSX-lar)
- Hemangiomanın diaqnostikasında ən hassas (95%) üsul sayılır: T1-də hipo-, T2-də hiperintens (lampa parlaqlığı)
- Qaraciyərdaxili və xarici öd yollarını və patologiyalarını yüksək dəqiqliklə (maqnit rezonans xolangioqrafiya) göstərə bilir
- Qaraciyərdaxili və ətrafındakı damarları aydın göstərə bilir (maqnit rezonans angioqrafiya)
- Kontrast istifadə edərək toxumaların kontrastlaşma xüsusiyyətini görmək olar

MRT-nin çatışmayan cəhətləri:

- Hərəkət görüntünü poza bilir, ona görə də hərəkətli orqanların görüntüsü dəqiq olmur. Bu səbəbdən yüksək sürətli cihazlara və ya hərəkəti izləyən ucluqlara ehtiyac var
- Bədəndə metallar (klip, elektrodlar) və elektrostimulyator olanlarda istifadəsi çətinləşir
- Bahalıdır, daşınmır

Qaraciyər xəstəliklərinin görüntüləmə əlamətləri

Qaraciyərin diffuz parenxima xəstəliklərinin və törəmələrinin diferensasiyasını aparmaq üçün bəzi görüntüləmə əlamətlərinə diqqət etmək lazım gəlir *(Cədvəl 6)*. Diffuz patologiyalar qaraciyərin *ölçüsündə, toxuma tərkibində, qan dövranında, öd axınında* dəyişiklik törədirlər. Törəmələr isə həm qaraciyər toxumasından,

Cədvəl 6. Qaraciyər xəstəliklərinin görüntüləmə əlamətləri

Əlamət	Xarakteristikası	Xəstəliklər
Hepatomeqaliya	Qaraciyərin kranio-kaudal ölçüsünün > 16 sm, və ya həcminin >1400 sm^3 olması	Parenxima xəstəlikləri (sirrozun erkən dövrü, hepatitlər, hepatozlar), venoz axının pozulması (Baddi -Kiari sindromu, ürək yetməzliyi), öd axınının pozulması (xolangit, xolestaz) və törəmələr (kist, şiş) hepatomeqaliya törədir.
Kiçik qaraciyər	Qaraciyər həcminin bədən çəkisinin 1,5%-dən az olması	Qaraciyərdə qan dövranının azalması (qapı venası trombozu, arterial tromboz), atrofik-distrofik proseslər (sirroz), yayğın nekroz (fulminant hepatit) qaraciyərin ölçülərinin azalmasına səbəb olur
Kələkötür qaraciyər	Qaraciyərin kənarlarının əyri-üyrü görünməsi (USM, tomoqrafiya)	Sirrozda, hemangioendotelioma və digər çoxsaylı törəmələrdə rastlanır
Yağlı qaraciyər	USM-də hiper-, KT-də hipo-, MRT-nin yağ supressiya testində siqnal itməsi	Alkohol və qeyri-alkohol hepatozu, steatohepatit
Ödematoz qaraciyər	USM-də hipo-, KT-də hipo-, T2-də hipo	Kəskin hepatitlər, Baddi-kiari sindromunun erkən mərhələsi, ürək yetməzliyi
Fibrotik qaraciyər	USM, KT, T1 və T2-də hiper	Sirroz, xronik hepatit, kardiak və toksik fibroz
Kistik (mayeli) törəmə	USM-də anexoik, KT-də hipo, T1-də hipo, T2-də parlaq, kontrast tutmayan	Parazitar, neoplastik, anadangəlmə və digər kistlər
Toxumalı törəmə	İzo-, hipo-, və ya hiper görünür, tam və ya hissəvi olaraq kontrast tutur	Neoplastik, iltihabi törəmələr
Kalsifikasiya	USM və KT-də hiper, MRT-də hipo	Kalsifikasiyalı exinokokk, köhnə hemorragiya və travma sahələri, müalicə olunmuş bədxassəli törəmələr

Əlamət	Xarakteristikası	Xəstəliklər
Yağlı törəmə	USM-də hiperexoik, KT-də hipodens, T1 və T2-də hiperintens görünmə və yağ supressiya testində siqnalın tam və ya hissəvi itməsi	Lipoma, angiolipoma, siderotik adenoma, bəzi HSX-lar, yağlanma sahələri
Qanlı törəmə	T1 və T2-də hiperintens görünmə, yağ supressiya testində siqnal itmir	Pelioz, hematomalar, geniş sinusoidli adenomalar və angiomiolipomalar
Avaskulyar törəmə	Kontrast tutmur və doplerdə axın görünmür	Kistlər, absses, nekrozlar, fibroz və kalsifikasiyalar
Hipervaskulyar	Arterial fazada (30 saniyədə) qaraciyərdən daha tez kontrastlaşma (əsasən arterial təchizat)	Xoşxassəli törəmələr: FNH, adenoma, regenerativ düyün, hemangioma, arterio-venoz malformasiya Bədxassəli törəmələr: HSX, xolangiokarsinoma, angiosarkoma, neyroendokrin və stromal tumor metastazları, glomus və bəzi iltihabi psevdotumorlar
Hipovaskulyar	Arterial və venoz fazada zəif kontrastlaşma	Əksər qastro-intestinal metastazlar
Mərkəzi çapıq	USM, KT, T1 və T2-də hiper görünən	FNH, böyük hemangiomalar, fibrolammellar tip HSX
Kapsulyar retraksiya	Qaraciyərin kənarının törəməyə tərəf çökməsi	Ən çox sirrozda konfulient fibroz, xolangiokarsinomada, müalicə olunmuş törəmələrdə (HSX, metastaz, limfoma və s) rast gəlir. Az hallarda birincili skleroz xolangitdə, hemangioendoteliomada, hemangiomada, lokal fibrozda və iltihabi psevdotumorda rast gəlir.
Bədxassəlilik	Arterial fazada kontrast tutma və venoz fazada yuyulma, damarları tutma, ətrafında hipo haşiyə, kəskin olmayan sərhəd	Birincili və ikincili bədxassəli törəmələr

həm də bir-birindən tərkiblərinə, ölçülərinə, qanlanma və kontrastlaşma xüsusiyyətlərinə görə fərqlənirlər. Bu dəyişikliklər və ya fərqlər görüntüləmdə siqnal fərqi şəklində ortaya çıxır ki, bu da əlamət adlanır. Ona görə də qaraciyər xəstəliklərinin görüntüləmə üsulları ilə təyin olunan əlamətlərindən ümumi şəkildə bəhs etmək məqsədəuyğundur.

Xolangioqrafiya üsulları

Əvvəllər öd yollarının müayinəsi oral və intravenoz contrast qəbulu ilə aparılırdı. Hazırda bunlar istifadə edilmir və daha müasir və dəqiq kontrastlı (endoskopik retroqrad xolangioqrafiya, dəridənkeçən xolangioqrafiya, əməliyyatdaxili xolangioqrafiya) və kontrastsız (maqnit-rezonans xolangioqrafiya, endoskopik və əməliyyatdaxili USM) xolangioqrafiyalar tətbiq edilir.

ERXPQ

Endoskopik retroqrad xolangiopankreatoqrafiya öd yolları və pankreas axacağının ilk və dəqiq müayinə üsullarından biridir ***(Şəkil 1)***. Hazırda daha çox müalicə məqsədi ilə istifadə edilir. Üsulun mahiyyəti ondan ibarətdir ki, endoskopik yolla 12 bb-a daxil olunur, Fater məməciyi tapılır və xoledoxa kateter yeridilir. Kateterdən rentgen-kontrast maddə vurularaq öd yollarının şəkli çəkilir. Yəni həm endoskopiya, həm də rentgenoqrafiya yerinə yetirilir. MRXPQ-yə qədər bu üsul öd yollarının standart müayinə üsulu sayılırdı. ERXPQ ilə öd yollarındakı dəyişikliklərin əksəriyyətini – daş, genişlənmə, darlıq, divertikul, tıxanma və s. görmək mümkündür. Bu üsulun ən mühüm müsbət cəhəti müalicə imkanının olmasıdır. Hazırda öd axarları xəstəliklərinin əksəriyyətini ERXPQ vaxtı müalicə etmək mümkündür. Xüsusən, sfinkterotomiya, dilatasiya, stend (çadırlama) qoyma, drenaj etmək üçün endoskopik üsul hazırda standart sayılır.

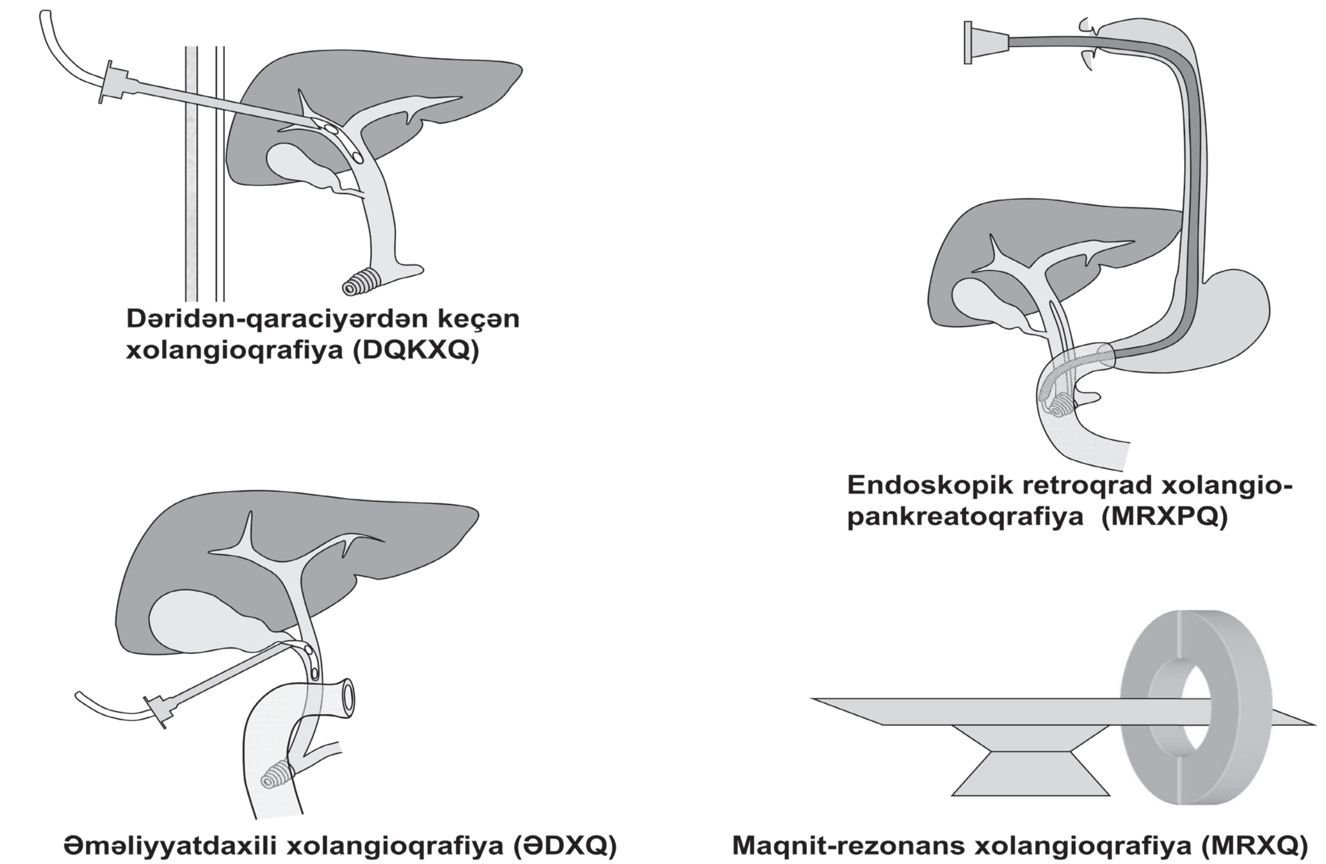
Lakin ERXPQ-nin bəzi çatışmayan cəhətlari də vardır. Birincisi, öd yolları ətrafındakı dəyişikliyi göstərə bilmir, ikincisi, invazivdir, üçüncüsü ağırlaşma (pankreatit, xolangit, perforasiya, qanaxma) ehtimalı var. Nəhayət bəzi hallarda (biliodigestiv anastomozlar qoyulmuş xəstələrdə, şişlərdə, divertikullarda) yerinə yetirilməsi çətin və ya mümkünsüz olur. Bunları nəzərə alaraq ERXPQ hazırda diaqnostik məqsədlə yox, əsasən müalicə məqsədi ilə istifadə edilir.

Dəridən və qaraciyərdən keçən xolangioqrafiya (DQKXQ)

Dəridən və qaraciyərdən keçən xolangioqrafiya (DQKXQ) üsulu da 70-ci illərdə ortaya çıxmış, tezliklə endoskopik üsula «uduzmuş», hazırda az hallarda –MRXQ və ya ERXPQ mümkün olmadıqda istifadə edilir.

DQKXQ-də dəridən və qaraciyərdən keçərək qaraciyərdaxili, nadir hallarda isə öd kisəsi punksiya edilir. Öd yollarına kontrast yeridilərək rentgen şəkli çəkilir. Əvvəllər öd yollarının tapılması «kor» üsulla (aspirasiya və ya kontrast vurmaqla) tapılırdı. Hazırda öd yollarını tapmaq və punksiya aparmaq üçün USM istifadə edilir. DQKXQ-nin diaqnostik və müalicə imkanları ERXPQ-yə yaxındır. Bu üsulda da diaqnostika ilə yanaşı (daş, darlıq, genişlənmə) bir çox müalicə üsulları (drenaj, dilatasiya, çadınlama) yerinə yetirmək olur.

Lakin bəzi çatışmayan cəhətləri bu üsulun geniş yayılmasını əngəlləmişdir. İlk növbədə öd yolları ətrafındakı dəyişiklikləri göstərə bilmir, invazivdir, qanaxma, öd sızması, xolangit, sepsis, pankreatit kimi ciddi ağırlaşmalara səbəb ola bilir (5-10% hallarda). Bəzi hallarda isə (assit, koaqulopatiya) əks göstərişdir.



Şəkil 1. Xolangioqrafiya üsulları

DQKXQ hazırda diaqnostik və müalicə məqsədi ilə yalnız MRXQ və ERXPQ mümkün olmadıqda tövsiyə edilir.

Əməliyyatdaxili xolangioqrafiya (ƏDXQ)
Bəzi hallarda öd yollarını görmək üçün açıq və ya laparoskopik əməliyyat vaxtı xolangioqrafiya lazım gəlir. Bunun üçün punksiya və ya kateter vasitəsi ilə birbaşa olaraq öd yoluna kontrast yeridilərək rentgen şəkli çəkilir və ya flüoroskopiyada baxılır (***Şəkil 1***). Bəzi klinikalarda standart olaraq bütün öd yolları əməliyyatlarında ƏDXQ edilir. Lakin əksər klinikalarda bu müayinə göstərişə görə (anomaliya şübhəsi, anatomiya aydın deyilsə, öd yollarında daşa şübhə və təmizlənməsini təyin etmək üçün) istifadə edilir. Əməliyyatdaxili xolangioqrafiyanın ən üstün cəhətlərinədn bir Oddi sfinktorunun peristaltizmini göstərə bilməsidir ki, bu da striktur və disfunksiyaları normal vəziyyətlərdən fərqləndirməyə imkan verir. Bunun üçün floroskoiyada 3-5 dəqiqə kontrastın keçməsini izləmək lazımdır. Biz laparoskopik əməliyyatlarda bu praktikadan geniş istifadə edirik.

Maqnit-rezonans xolangioqrafiya (MRXPQ)
XX əsrin sonunda öd yolları cərrahiyyəsində üç ən önəmli nailiyyətin (digər ikisi ERXPQ və laparoskopik cərrahiyyədir) biri də MRXPQ-dir (***Şəkil 1***). Bu üsulun əsasında mayelərdəki maqnit-rezonans hadisəsi durur. Öd digər mayelərə

(qana) görə nisbətən hərəkətsiz olduğu üçün onlardan fərqləndirmə imkanı yaranır. Öddən gələn siqnallar kompyuterdən keçirərək öd yolları görüntüsü yaradılır. Yəni heç bir kontrast istifadə etmədən və invaziv üsul olmadan görüntü əldə edilir.

MRXPQ öd yollarının daxilində, divarında və ətrafındakı dəyişiklikləri dəqiq göstərir. Bu üsulla 1 mm və böyük daşları, törəmələri görmək, hətta 3 ölçülü görüntü əldə etmək mümkündür.

İnvaziv olmaması, yüksək dəqiqliyi, ən başlıcası isə öd yolları divarını və ətrafını göstərə bilməsinə görə MRXPQ hazırda öd yolları müayinəsində ilk seçim kimi standartlaşmağa başlamış və ERXPQ-ni ciddi şəkildə «sıxışdırmışdır». ERXPQ ilə müqayisədə MRXPQ-nin tək çatışmayan cəhəti müalicə imkanının olmamasıdır.

Radioizotop müayinə

Əvvəllər radioizotop müayinələr qaraciyər xəstəliklərinin diaqnostikasında geniş istifadə edilmişdir. Hazırda tomoqrafik üsullar bu müayinəni sıxışdırıb çıxarmışdır və çox az hallrda istifadə edilir (öd yollarının funksional müayinəsi və qaraciyərin törəmələrində arteriovenoz fistulları təyin etmək üçün).

Öd yollarının görüntüləmə üsullarından biri olan sintoqrafiyada orqanizmə öd yollarına keçən radioizotop maddə vurulur və Qamma kamera ilə baxılır. Bu məqsədlə texnesium T^{99} ilə birləşdirilmiş iminodiasetat (T^{99}-IDAA) turşusu istifadə edilir. Bu birləşmə qandan qaraciyər hüceyrələri ilə təmizlənir və ödlə ifraz olunur. Bu üsulda öd yollarının görüntüsü əvvəlki xolangioqrafiyalarla müqayisədə aşağı keyfiyyətlidir. Hazırda radioizotop müayinə az hallarda (öd kisəsinin funksiyasını, xoledoxun funksiyasını (boşalmasını) və öd sızıntılarını təyin etmək üçün) tətbiq olunur. Öd kisəsinin dolması kisə axacağının açıq olduğunu göstərir və bununla da kəskin xolesistiti inkar etmək mümkündür. Belə hala nadir də olsa ağır xəstələrdə ehtiyac yaranır. Kisənin boşalma dərəcəsinə görə diskineziya araşdırılır. Öd kisəsi diskineziyalarında 35%-dən az boşalma qeyd edilir. Oddi sfinkteri disfunksiyasında izotop maddə xoledoxda 45 dəqiqə çox qalır. Əməliyyatdan sonrakı xəstələrdə ERXPQ yoxdursa öd sızıntısını təyin etmək üçün bu üsul istifadə edilə bilər.

Pozitron emission tomoqrafiya

Positron emission tomoqrafiya (PET) mahiyyətcə radioizotop müayinənin tomoqrafik görüntülənməsidir. Xəstəyə şiş hücerələrində toplana bilən radioizotop maddə verilir və bu toplanma tomoqrafik metodla təyin edilir. Radioizotop maddə kimi daha çox radioaktiv flor və qlukozanın birləşməsi olan flordeoksiqlukoza (^{18}FDQ) istifadə edilir. Normal hüceyrələrlə müqayisədə şiş hüceyrələrinin qlikolitik aktivliyi daha yüksəkdir və qlükozanı daha çox istifadə edirlər. Ona görə də nişanlanmış qlükoza (FDQ) belə hüceyrələrdə daha çox toplanır. Buna əsaslanaraq radioaktiv maddənin toplanma dərəcəsinə görə törəmələrin neoplastik xarakterini təyin etmək olur.

PET törəmələrin diferensial diaqnostikasında, metastazların təyinində və şişin residivinin yoxlanmasında vacib müayinələrdən sayılır. Xüsusən ağciyər metastazlarında, qaraciyər törəmələrinin destruksiyalardan və embolizasiyadan sonrakı izləmələrində çox faydalı müayinə sayılır.

QARACİYƏR BİOPSİYASI

Biopsiya histoloji müayinə üçün toxumadan parça alınması prosedurasıdır. Bu müdaxilə qaraciyər xəstəliklərinin diaqnostikasında əvvəllər əvəzsiz müayinə üsulu idi. Hazırda

Cədvəl 7. Qaraciyər biopsiyasına göstərişlər

Diaqnostika üçün	
	Çoxsaylı parenxima xəstəliyi
	Qaraciyər testlərində səbəbi bilinməyən dəyişikliklər
	Təbiəti bilinməyən diffuz və lokal görüntüləmə dəyişiklikləri
	Səbəbi bilinməyən qızdırma
Proqnoz-mərhələləndirmə üçün	
	Məlum xəstəliyin mərhələsini müəyyənləşdirmək üçün
Müalicə planı üçün	
	Histoloji nəticələrə əsaslanaraq müalicə üsulunun seçilməsi

görüntüləmə və laborator müayinələr müəyyən qədər biopsiyaya ehtiyacı azaltsa da bir çox hallarda biopsiya son və həlledici əhəmiyyətini qorumaqdadır.

Göstərişlər

Hazırda qaraciyər biopsiyası əsasən üç məqsədlə həyata keçirilir: diaqnostik, proqnostik və müalicə seçimi ***(Cədvəl 7)*** .

Diaqnostika məqsədi ilə biopsiya əsasən qaraciyərin yerli və ya diffuz xəstəliklərini dəqiqləşdirmək və ya diferensasiya etmək üçün yerinə yetirilir. Qaraciyərin laborator və görüntüləmə müayinələrində dəyişiklik tapılan, lakin səbəbi bilinməyən hallarda biopsiya son diaqnostik vasitə kimi tətbiq edilir. Bu halada xəstəliklərin spesifik patohsitoloji əlamətlərinə əsasən diaqnoz dəqiqləşdirilir.

Bir çox hallarda xəstəlik məlum olsa da mərhələsini və proqnozunu təyin etməyə ehtiyac yaranır. Məsələn, B və ya C hepatitində mərhələni və proqnozu müəyyənləşdirmədə fibroz və iltihabın aktivlik dərəcəsi mühüm proqnostik əhəmiyyət daşıyır ki, bunu da ən dəqiq biopsiya ilə təyin etmək mümkündür.

Bəzi hallarda müalicə üsulunun seçimi, effektivliyinin qiymətləndirilməsi və dərman dozasının müəyyənləşdirilmsi üçün histoloji nəticələrə ehtiyac yaranır. Məsələn, HCV infeksiyasında qaraciyərdə körpüşəkilli fibrozun tapılması müalicəyə başlamaq üçün birbaşa göstərişdir. Autoimmun hepatitlərdə steroid müalicəsinə başlamazdan və kəsməzdən əvvəl biopsiya ilə dəqiqləşdirmə aparılır. Birincili biliar sirrozda artıq dərəcədə fibroz varsa ursodezoksixol turşusu ciddi effekt vermir. Qaraciyər transplantasiyasında rəddetməni qiymətlənirmədə və müalicəni müəyyənləşdirmədə də biopsiya faydalı yolgəstəricidir.

Metodikası

Hazırda qaraciyər biopsiyası üç üsulla alına bilir:

- Dəridənkeçən üsul
- Endovaskulyar üsul
- Əməliyyat üsulu (açıq və ya laparoskopik)

Dəridənkeçən üsulda perkutor və ya palpator olaraq və ya görüntüləmə üsullarının nəzarəti altında qaraciyərə iynə yeridilərək biopsiya alınır. USM nəzarəti altında biopsiya ən çox tövsiyə olunan üsuldlr.

Biopsiya aspirasiyon (Klatskin tipli) və ya kəsici iynələrlə (Trucut tipli) alına bilir. Diametri 16G olan kəsici iynələr daha çox tövsiyə edilir.

USM ilə qabırğaarası sahədə iynə salınacaq yer dəqiqləşdirildikdən sonra bu nöqtədə steril

şəraitdə yerli keyləşdirmə (1% lidokain) aparılır. USM nəzarəti altında kəsici iynə ilə parenximaya daxil olunur və biopsiya alınır. Adekvat qiymətləndirmə üçün 2-3 sm-lik parça alınması lazımdır. USM ilə kütlə və ya qaraciyər çətin vizualizə olunursa KT nəzarəti altında, hətda əməliyyat yolu ilə biopsiya aparıla bilər. Perkutor üsulda qaraciyər kütlüyünün makismal yerində, adətən orta qoltuq xətti üzrə 10-cu qabırğaarası sahədən biopsya aparılır.

Endovaskulyar yolla biopsiyada vidaci və ya bud venasından qaraciyər venalarına daxil olunur, qaraciyər venasının divarından qaraciyər toxumasına aspirasyon iynə yeridilərək nümünə alınır. Bü üsul dəridənkeçən yola əks göstəriş olduqda (assit, hemostaz pozulması, köklük, kiçik qaraciyər) tətbiq edilir.

Əməliyyat üsulu ilə biopsiyada açıq və ya laparoskopik (ən çox tövsiyə olunan) yolla göz nəzarəti altında qaracyər toxumasından parça alınır və hemostaz edilir. Laparoskopik biopsiya assitik xəstələrdə və hemostaz pozulması olanlarda və diğər qarın boşluğu orqanları xəstəliklərinin diferensial diaqnostikasında tövsiyə edilir. NOTS və bir-giriş laparoskopiyası biopsiya üçün ən uyğun yoldur.

Biopsiyaönü hazırlıq və sonrakı aparma

Biopsiyadan əvvəl xəstəyə biopsiyanın vacibliyi, faydası, ağırlaşmaları haqqında məlumat verilməli və yazılı razılığı alınmalıdır.

Laxtalanma göstəriciləri (PZ-İNR, APTZ), qanın ümumi analizi yoxlanılır. Aldığı dərmanlar, xüsusən antiaqreqant, antikoaqulyant və narkotik istifadəsinə diqqət edilir. Proseduradan əvvəl xəstə ac ola bilər və ya bir neçə saat əvvəl yüngül qida qəbul edə bilər. Prosedura yatağı olan poliklinkalarda və ya xəstəxanalarda yerinə yetirilir. Proseduradan əvvəl xəstələrə yüngül sedasiya edilməsi tövsiyə olunur. Emosional xəstələrdə ümumi anesteziya aparıla bilər.

Prosedurdan sonra xəstələr ən azı 2-4 saat ərzində izlənməlidirlər. İlk saatda hər 15 dəqiqədə bir, sonrakı saatlarda hər yarım saatda bir həyat göstəriciləri yoxlanılır. Ağrısı olan xəstələrə ağrıkəsici təyin edilir. Hemodinamik göstəricilərində dəyişiklik olanlarda USM və hemotoloji müayinələr edilərək qanaxmanın olub-olmadığına diqqət edilir

Həyat göstəriciləri stabil olan və güclü ağrısı olmayan xəstələr 4-6 saatdan sonra evə buraxıla bilər. Evdən xəstəxanaya yol müddəti 1 saatdan çox olan xəstələri 12 saat xəstəxanada nəzarətdə saxlamaq olar.

Xəstələr 24 saat sonra yüngül (qeyri-fiziki) işlərinə davam edə bilərlər.

Ağırlaşmalar

Biopsiyanın törədə biləcəyi ağırlaşmalar arasında ən çox rast gələnləri qanaxma və güclü ağrılardır. Qanaxma təxminən 20%-ə qədər rast gəlinir (USM ilə görünür) və əksəriyyəti klinik əhəmiyyət daşımır. Transfuziya və müdaxilə tələb edən qanaxmanın rastgəlmə tezliyi 1%-dən azdır. Sirroz, assit, koaqulyasiya pozulmaları, vaskulyar törəmələr, böyrək yetməzliyi qanaxma riskini artırır. Ağrı adətən qabırğaarası sinirin zədələnməsinə, qanaxma və ödaxmaya bağlı olur. Əksər hallarda ağrıkəsicilərlə bir neçə saat sonra keçir. Davamlı ağrıda böyük qanaxmaya şübhə yaranır və müayinələr lazımdır. Bunlardan başqa az rast gələn ağırlaşmalar da görünə bilər: pnevmotoraks, hemotoraks, öd kisəsi yaralanması, öd peritoniti, hemobiliya, arterio-venoz fistullar, infeksiya, mədə-bağırsaq yaralanması, Biopsiyada letallıq 0,09%-dən azdır.

Əks göstərişlər və ağırlaşmaların profilaktikası

Qaraciyər biopsiyasına mütləq əks göstəriş yox-

dur. Lakin ağırlaşmaların profilaktikası üçün riskli xəstələrdə profilaktik tədbirlər həyata keçirmək lazımdır.

Assitli xəstələrdə parasentez edib assiti boşaltdıqdan sonra dəridən keçən yolla biopsiya edilə bilər. Alternativ olaraq laparoskopik və ya endovaskulyar biopsiya da aparıla bilər.

Hemostazı pozulmuş olanlarda aşağıdakılara diqqət edilməlidir.

Trombosit sayı 50 000-60 000/ml-dən aşağı olarsa trombosit transfuziyası edilməlidir.

Protrombin zamanı – INR 1,5-dən yüksək olanlarda plazma və digər prokoaqulyantlar tövsiyə edilir. Alternativ olaraq endovaskulyar biopsiya tətbiq edilə bilər.

Antiaqreqantlar biopsiyadan 10 gün əvvəl, varfarin 5 gün əvvəl, heparin və məhsulları 12-24 saat əvvəl kəsilməlidir. Proseduradan 24 saat sonra varfarin və heparin, 48-72 saat sonra isə antiaqreqantlar başlana bilər.

Böyrək yetməzliyi olanlarda biopsiya vaxtı desmopressin (0,3 mkq/kq) istifadə edilə bilər.

ƏDƏBİYYAT

1. Arora G, Kulkarni R. Percutaneous Liver Biopsy. http://emedicine.medscape.com/article/149684, 2011
2. Bayramov NY. Qaraciyər rezeksiyası. Ankara 1998
3. Bayramov NY. Öd yollarının cərrahi xəstəlikləri. Ankara 2004
4. Cosgrove DO, Blomely MJK, Eckersley RJ. Ultrasound of the liver, biliary tract and pancreas. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007: 189-216
5. Davern TJ, Scharschimidt BF. Biochemical liver tests. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed. Vol I, 2002, 1227-1239
6. Doyle M, Conlon KC, Jarnagin WR/ Intraoperative diagnosis of the liver, biliary and pancreatic disease. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007: 362-374
7. Majed AW, Thomas WEG. Clinical investigation of hepatopancreatobiliary disease. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007: 181-188
8. Puppala S, Kulkarni R. Transjugular Liver Biopsy. http://emedicine.medscape.com/article/1423263, 2009
9. Rockey DC, Caldwell SH, Goodman ZD, Nelson RC, Smith AD, American Association for the Study of Liver Diseases. Liver biopsy. Hepatology 2009 Mar;49(3):1017-44
10. Schwarts LH, DeCorato DR. Magnetic resonance imaging of the liver, biliary tract and pancreas. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007: 306-321
11. Winston C, Teitcher J. Computed tomography of the liver, biliary tract and pancreas. In:Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007: 266-305

SARILIQ SİNDROMU

SARILIĞI OLAN XƏSTƏDƏ İLK NÖVBƏDƏ MEXANİKİ SƏBƏBLƏR TƏSDİQ VƏ YA İNKAR EDİLMƏLİDİR

TƏRİFİ

Sarılıq simptom və sindrom kimi ortaya çıxır.

Sarılıq sindromu orqanizmdə bilirubinin artması olub, toxumaların sarı rəngə boyanması ilə biruzə verir. *Sarılıq simptomu* isə toxumaların sarı rəngə boyanması əlamətidir və bilirubinə və ya digər səbəblərə bağlı meydana gələ bilər. Həm sərbəst, həm də birləşmiş (bilirubin-qlukronid) bilirubinin artması toxumaların saralmasına səbəb olur. Adətən bilirubin 40 mmol/l-dən çox artdıqda toxumalarda sarılıq ortaya çıxır.

ETİOLOGİYA VƏ PATOGENEZİ

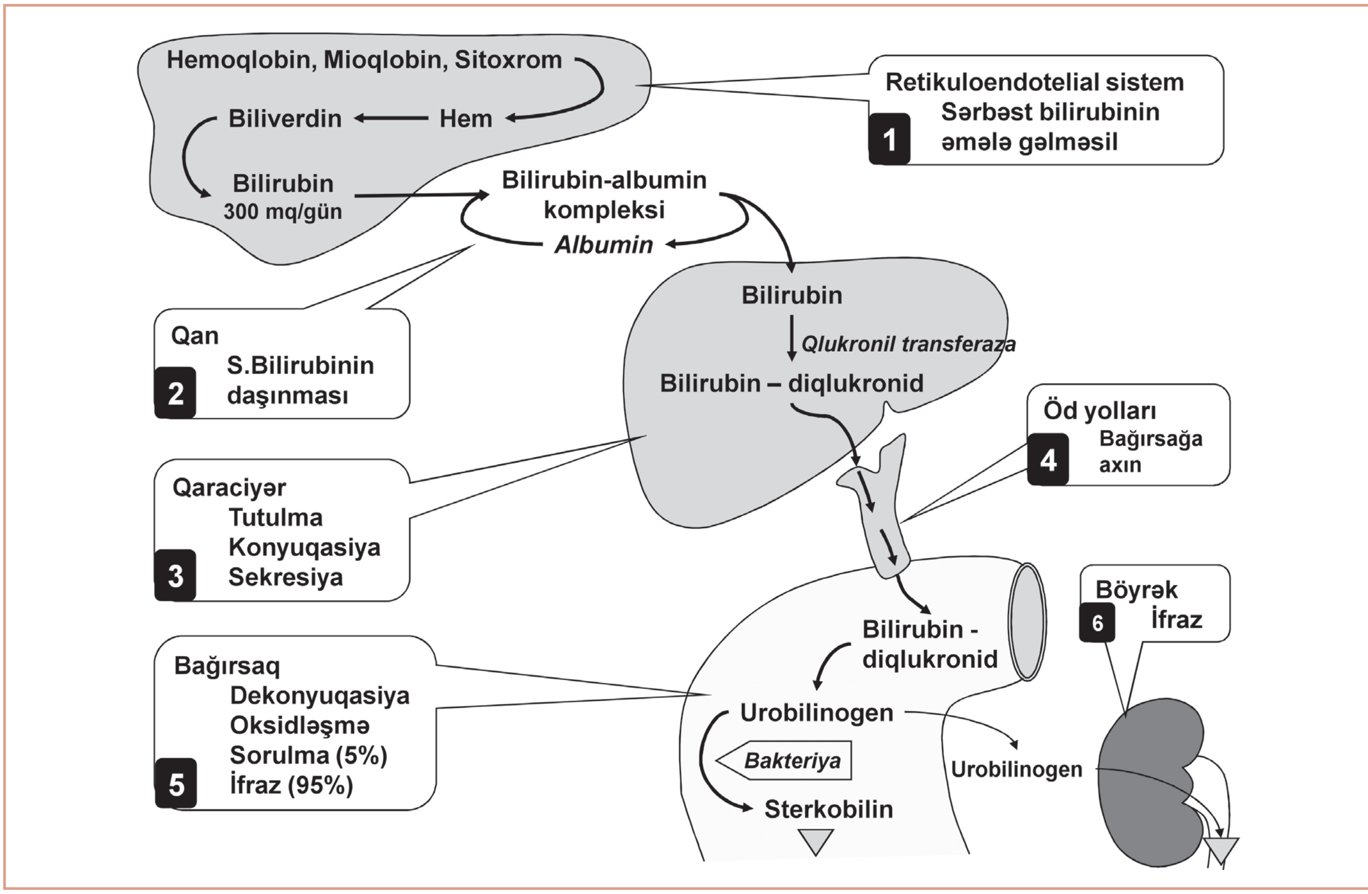
Bilirubin protoporfinin mübadiləsinin məhsulu olub əksəriyyəti orqanizmdən sterkobilin (95%) və urobilin (5%) şəklində çıxarılır. Bilirubinin əmələ gəlməsi və orqanizmdən çıxarılması prosesləri ardıcıl mexanizmlər vasitəsi ilə həyata keçirilir ***(Şəkil 1).*** Əmələ gəlmə retikuloendotelial sistemdə (dalaq, limfa düyünləri, toxuma makrofaqları, Kuppffer hüceyrələri və s.) baş verir.

Bilirubinin *əsas mənbəyi* hemoqlobindir (90%) az hissəsi isə (10%) mioqlobin və sitoxromdan gəlir. *Çıxarma prosesləri* isə müxtəlif toxuma və orqanlarda həyata keçən mexanizmləri əhatə edir: qanla daşınma (albumin-bilirubin kompleksi), qaraciyərdə tutulma, qlükron turşusu ilə konyuqasiya (birləşmə), öd yollarına sekresiya, öd yolları ilə bağırsağa axın, bağırsaqda urobilinogenə və sterkobilinə çevrilmə, bağırsaqlardan və sidiklə çıxma.

Normal halda istehsal və çıxarma arasında tarazlıq var ki, bu qanda bilirubinin miqdarını sabit saxlayır (< 1 mq/dl və ya < 20 mmol/l.). Normada gündə 300 mq bilirubin əmələ gəlir və orqanizm 3000 mq-a qədər bilirubini çıxara bilir.

İstehsal və çıxarma prosesləri arasında tarazlığın pozulması bilirubinin orqanizmdə artmasına, sarılığa səbəb olur (Şəkil 2). Xəstəliklər prosesin birini, bəzən də bir neçəsini pozaraq sərbəst və ya birləşmiş bilirubinin və ya hər ikisinin artmasına səbəb ola bilir.

İstehsalda artma nəticəsində orqanizmin çıxarma imkanlarını aşan miqdarda bilirubin əmələ gəlir. Adətən gündəlik bilirubin istehsalı 3 q-dan çox olduqda bu baş verir. Hemoliz, hematomalar



Şəkil 1. Bilirubinin metabolizmi

və massiv eritrosit zədələnməsi hemoqlobin parçalanmasına ən çox şərait yaradan patalogiyalardır. Ona görə də bu bəzən hemolitik sarılıq adlanır. Yayğın əzələ zədələnməsi (mioliz) sarılığın az rast gələn səbəbidir.

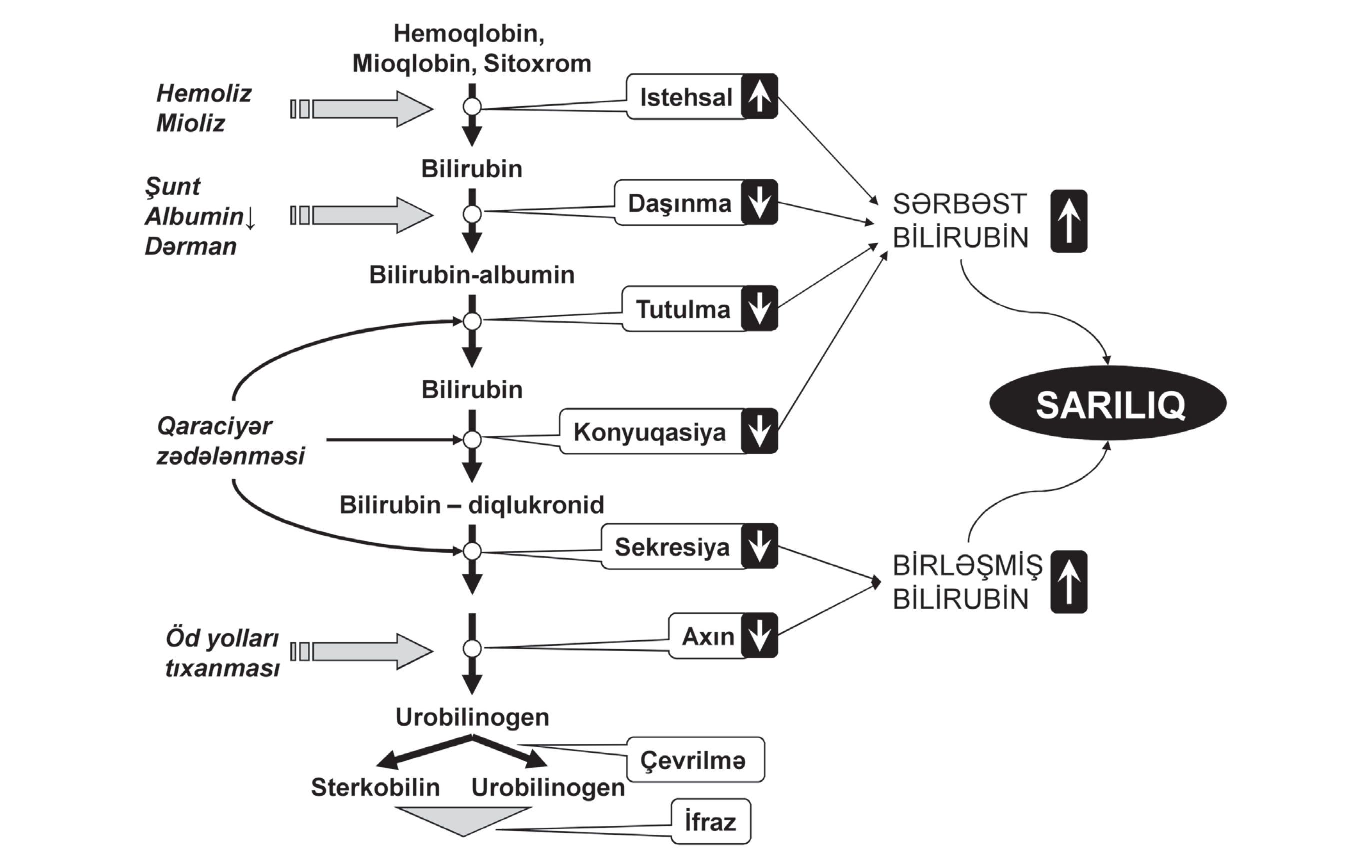
Daşınmada azalma adətən albuminin miqdarca və ya funksional cəhətcə azlığı nəticəsində baş verir.

Aclıqda albumin miqdarı ciddi azaldıqda bilirubinin daşınması çətinləşir. Bəzi dərmanlar (sulfonamidlər) albuminlə birləşərək bilirubinin daşınmasını əngəlləyə bilirlər (birləşmə üzrə yarışma). Bu tipli sarılıqlar çox az rast gəlir və bilirubin səviyyəsi çox artmır. Bəzi hallarda «yankeçmə» (şunt) mexanizmi ilə bilirubinin qaraciyərə daşınması azalır (porto-kaval şunt, ürək yetməzliyi və s.)

Qaraciyərdə *tutulma* bilirubin metabolizmində önəmli mərhələdir. Hepatositlərin membranlarında xüsusi reseptorlar bilirubin-albumin kompleksini tutur, albumini ayırır, sərbəst bilirubini isə hüceyrə daxilinə nəql edir. Tutulmada azalma sərbəst şəkildə yox, adətən digər hepatocellular disfunksiyalarla birlikdə rast gəlir. Xüsusən hepatitlər, sirroz buna səbəb olur.

Konyuqasiyada azalma sarılığı törədən, xüsusən də, sərbəst bilirubini artıran ən önəmli səbəbdir. Uridin-difosfo-qlukronil transfenaza (UDF - QT) enziminin azalması hepatositlərdə sərbəst bilirubinin qlukronizasiyasını azaldır. Nəticədə artan sərbəst bilirubin qana keçərək sarılığa səbəb olur. UDF-QT enzimi defisiti anadangəlmə və qazanılma səbəblərdən baş verir.

Krijlen-Najjar sindromu uşaqlarda rast gələn enzim yetməzliyidir. Birinci tipində enzim heç



Şəkil 2. Sarılığın mexanizmləri

olmur, xəstələrə transplantasiya lazım gəlir, ikinci tipində isə UDF-QT enzimi az miqdardadır. *Gilbert sindromunda* enzim azlığı mövcud olur ki, bu da özünü vaxtaşırı, xüsusən stress, aclıq, infeksiyalar vaxtı sarılığın ortaya çıxması ilə göstərir.

Hepatitlərdə, sirrozda UDF-QT-nin miqdarca və funksional azlığı sarılığa səbəb olan önəmli səbəbdir. Bəzi dərmanlar UDF-QT-ni inhibe və ya işğal edərək (yarışma fenomeni) bilirubinin konyuqasiyasını əngəlləyə bilirlər (eritromicin, sefalosporinlər). UDF-QT-ni stimulyatorları da məlumdur (fenobarbital, rifampisin) və bunlar diaqnostik və müalicə məqsədi ilə istifadə olunur.

Sekresiyada azalma birləşmiş bilirubinin hepatositlərdən öd kanalcıqlarına ifrazının azalmasına, hepatositlərdə toplanmasına və qanda artmasına gətirib çıxarır. Bilirubin və digər öd komponentlərinin sekresiyası hüceyrədaxili xüsusi transport zülalları və aktiv membran körükləri vasitəsi ilə həyata keçirilir. Bu sistemlərdəki anadangəlmə və ya qazanılma pozulmalar öd komponentlərinin bir çoxunun və ya yalnız birinin (bilirubin-diqlukronid, öd turşuları və s.) sekresiyasının pozulmasına səbəb ola bilir. *Dubin-Jonson və Rotor* sindromlarında anadangəlmə olaraq əsasən bilirubin sekresiyası pozulur. Anadangəlmə olaraq yalnız öd turşusu sekresiyasının azalması da məlumdur. Digər anadangəlmə (*xoşxassəli təkrarlayan xolestaz, anadangəlmə proqressiv xolestaz*), autoimmun (*birincili biliar sirroz, sklerozlaşan xolangit*) və qazanılma (*hepatit, sirroz, tıxanma*) patologiyalarda adətən həm bilirubin həm də digər öd komponentlərinin sekresiyası pozulur. Ona görə də sekresiyanın pozulması nəticəsində

baş verən sarılıq xolestatik sarılıq qrupuna aid edilir. *Axının pozulması* öd yollarının tıxanması nəticəsində ortaya çıxaraq, ödün qana keçməsinə (xolemiya) səbəb olur. Axının pozulması məhəlli olarsa (məsələn öd kisəsində tıxanma, seqment, sektor axarında tıxanma) qana keçən birləşmiş bilirubinin bir hissəsi böyrəkdən çıxır, digər hissəsi isə axını normal olan qaraciyər tərəfindən tutulub xaric edilir. Ona görə də sarılıq olmaya bilir. Tıxanma ümumi axacaqlarda (ümumi qaraciyər axacağı, xoledox) olduqda isə sarılıq ortaya çıxır. Tıxanma *daş, darlıq, şiş, infeksiya* və s. səbəblərdən ortaya çıxa bilir. Xolestatik sarılığın bu forması ədəbiyyatda müxtəlif adlarla – *tıxanma, mexaniki, cərrahi* sarılıq və s. adlarla qeyd olunur.

PATOFİZİOLOGİYASİ (GEDİŞİ)

Bilirubin *yüksək toksik birləşmə deyil*, lakin toxumalarda çox yüksək miqdarda toplandıqda funksiyaların pozulmasına səbəb ola bilir. Xüsusən uşaqlarda beyin, retina və qaraciyər yüksək miqdarda bilirubinin təsirinə məruz qalırlar. Uşaqlarda beyində bilirubin yığılması kernikterus adlanan ruhi pozğunluğa səbəb olur. Retinadakı dəyişiklik görmə zəifliyinə gətirib çıxarır. Qaraciyərdə birləşmiş bilirubin toplanması (Dubin-Jonson sindromu) rəngin dəyişməsinə, bəzən funksional pozğunluğa səbəb olur. Əvvəlki təsəvvürlərdən fərqli olaraq sarılıqda böyrək yetməzliyi hazırda bilirubin təsirinə yox, öd turşuları və UİS-ə bağlı olduğu bildirilir.

Adətən bilirubin ilk öncə *sürətli artar, sonra sabitləşir, səbəb aradan qalxanda isə azalmağa başlar*. Artış, stabilləşmə və azalma proseslərinin sürəti və səviyyəsi sarılığın səbəbinə bağlı olaraq dəyişir.

Hemolitik sarılıqda adətən sarılıq qısa müddətdə (1 gün) ortaya çıxır, hemoliz dayandıqdan 5-7 gün sonra aradan qalxır. *Qaraciyər mənşəli* sarılıqlar adətən yavaş artarlar və gec aradan qalxarlar. Hepatitlərdə bəzən bu aylar sürə bilir, sirrozlarda isə daimi xarakter ala bilir.

Ekstrahepatik xolestazlarda səbəbindən asılı olaraq artma kəskin (daş), və ya yavaş (şişlərdə) başlayır. Tam tıxanmadan 1 gün sonra bilirubin artaraq sarılıq ortaya çıxır, artma 2 həftə davam edir, 3 həftədən sonra stabilləşmə yaranır. Daşlarda 200 mmol/l-ə qədər, şişlərdə isə 300 mmol/l və daha çox artır. Maneə aradan qalxdıqdan sonra adətən ilk günlərdə sürətli (2-3 mq/dl/gün, sonra isə 0,5-1 mq/dl/gün) azalır, 2-3 həftə ərzində normallaşır. Bu prosesin zəif getməsi qaraciyər patologiyasını göstərir.

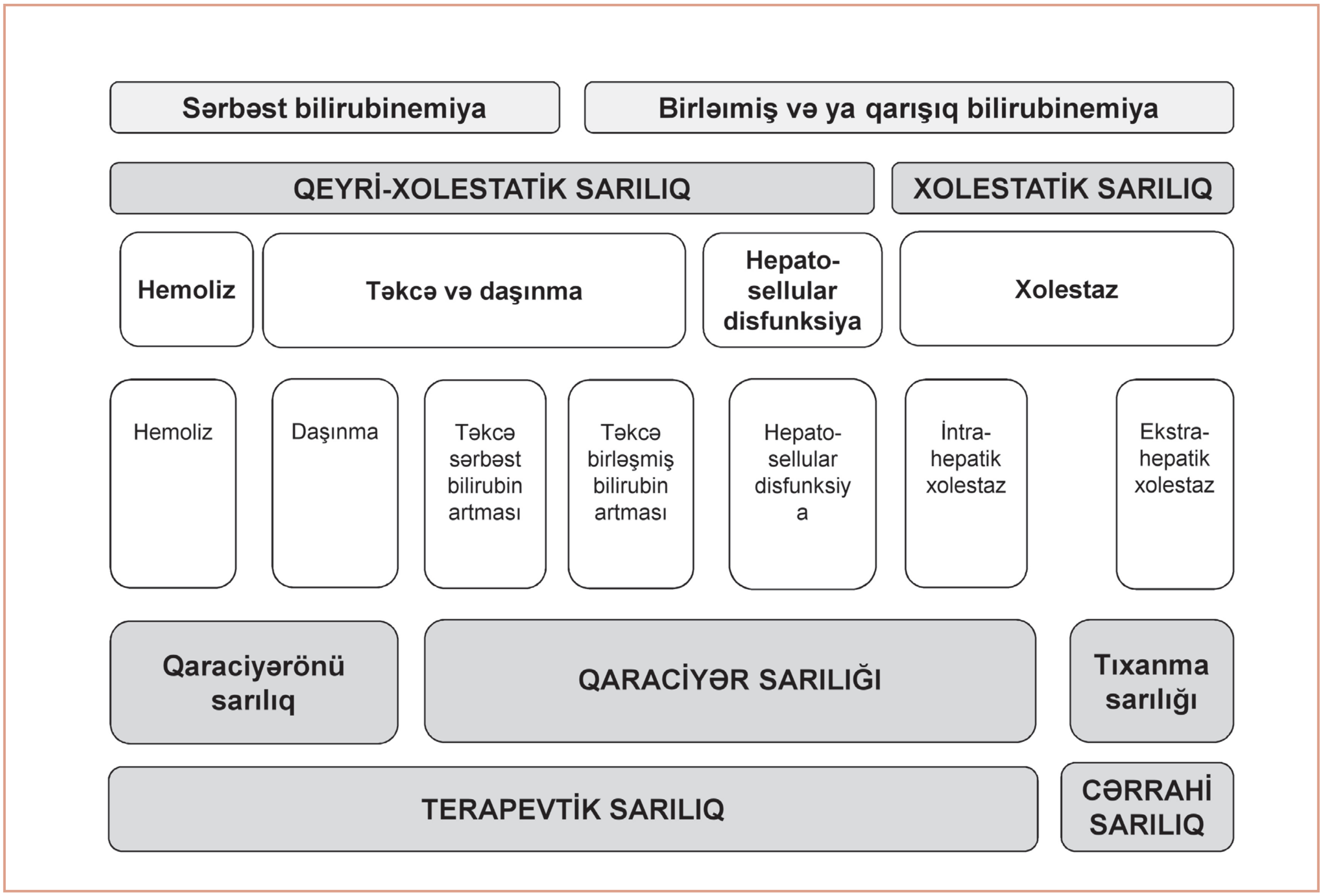
TƏSNİFATI

Tibbi praktikada sarılıq müxtəlif nöqteyinəzərdən təsnif edilməkdədir: *səbəblərinə, mexanizmlərinə, müalicə üsullarına* görə və s. ***(Şəkil 3).***

Hazırda cərrahi praktikada diaqnostik alqoritmə uyğun olaraq etio-patogenetik təsnifata üstünlük verilir və sarılıqlar 4 qrupa ayrılır: *hemolitik, təkcə hiperbilirubinemiyalar, hepatosellular disfunksiya və xolestaz*.

DİAQNOSTİKASI

Sarılıq əlaməti olan xəstələrdə geniş klinik, laborator və görüntüləmə müayinələri aparılmalıdır. Xəstənin *anamnezi* (sarılığın başlaması, gedişi, qaraciyər, öd yolları, qan xəstəlikləri, əməliyyatlar, qan köçürmə, travma və s.) *klinik müayinələr* (dəri və selikli qişaların rəngi, limfa düyünləri, Qc, dalaq müayinəsi, nəcisin, sidiyin rəngi və s.) bir çox hallarda diaqnozu (təxminən 80%) dəqiqləşdirməyə imkan verir. Xəstələrdə *qanın ümumi analizi, sərbəst və birləşmiş bilirubin, QF, QQT, ALT, AST*, *sidikdə urobilinogen*, görüntüləmə müayinələri (USM, MRT, KT və s.)



Şəkil 3. Sarılığın təsnifatları

aparılaraq sarılıq və səbəbi müəyyənləşdirilir. Ümumiyyətlə sarılıq şübhəsi olan xəstədə ardıcıl olaraq aşağıdakı 3 diaqnostik məsələ həll edilir.

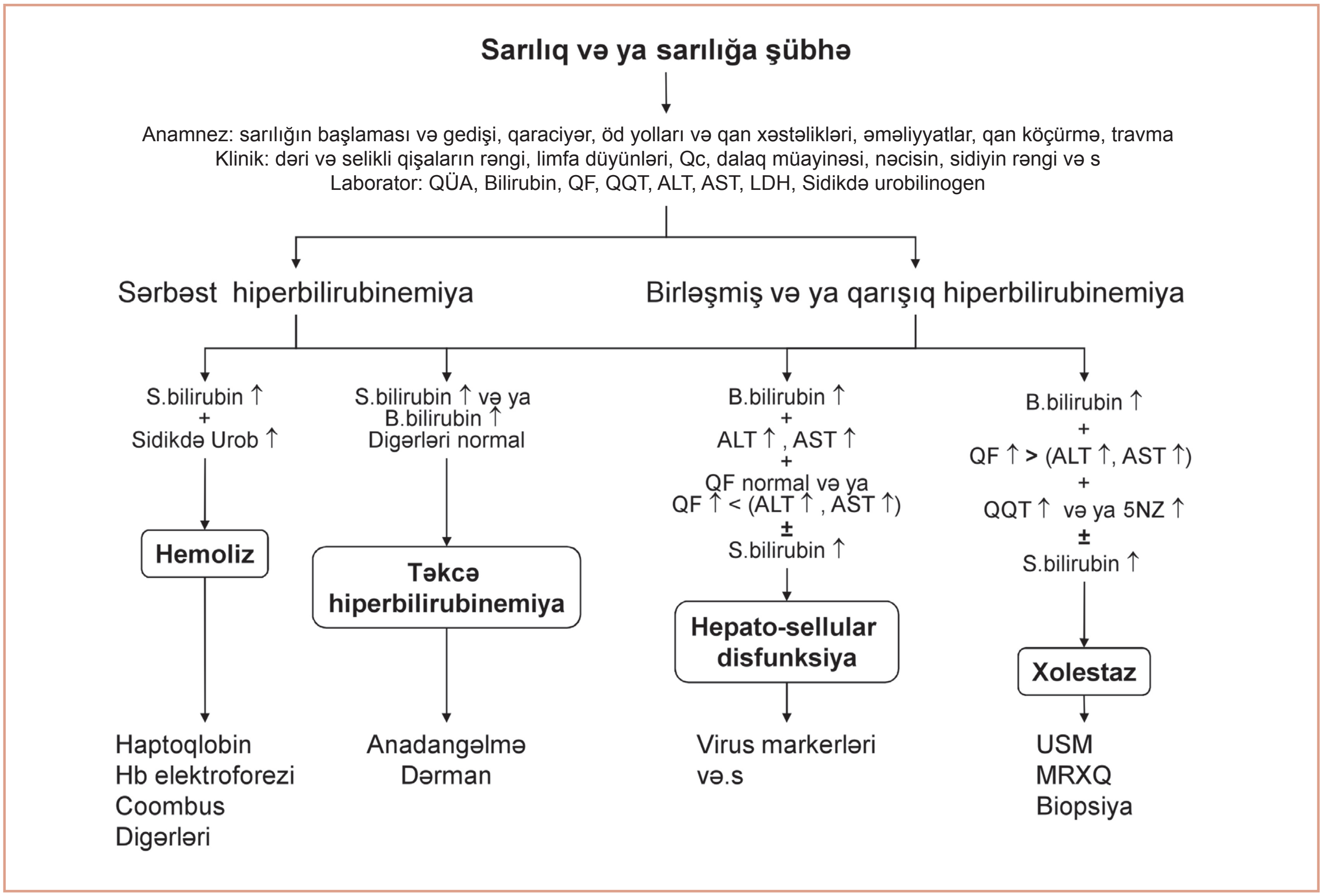
- **Sarılıq varmı?**
- **Sarılığın növü hansıdır?**
- **Sarılığın səbəbi nədir?**

Dəri və selikli qişaların sarı rəngdə olması və ya olmaması sarılığı təsdiq və ya inkar etmir. Sarılığın təsdiqi üçün qanda hiperbilirubinemiya olmalıdır. Çünki örtük toxumaların sarı rənglənməsi hiperbilirubinemiya olmadan da mümkündür və ya zəif hiperbilirubinemiyada (<40 mmol/l) sarılıq əlaməti olmaya bilir.

Sarılığın növünü və *səbəbini təyin etmək üçün* anamnestik, klinik və laborator göstəricilər birlikdə qiymətləndirilir və gərəkən hallarda əlavə dəqiqləşdirici müayinələr aparılır. Alınan nəticələrin komleks qiymətləndirilməsi nəticəsində ilk etapda 4 qrup sarılıq ayrıd edilir: *hemolitik, daşınma və təkcə hiperbilirubinemiyalar, hepatosellular disfunksiya və xolestaz*.

Yalnız sərbəst bilirubinin artığı sarılıqlarda *hemolitik, daşınma və anadangəlmə təkcə hiperbilirubinemiyalar* araşdırılmalıdır.

Hemolitik sarılıq üçün qanda sərbəst bilirubinin və sidikdə urobilinogenin artması xarakterikdir (***Şəkil 4)***. Dəqiqləşdirmək üçün qanda *haptoqlobin yoxlanılır*. Haptoqlobin plazmada hemoqlobinlə birləşərək RES tərəfindən tutulduğu üçün hemoliz də kəskin azalır. Bununla yanaşı eritrosit miqdarında azalma, formasında dəyişmə (oraq hüceyrəli, kürəşəkilli və s.),



Şəkil 4. Sarılıqda diaqnostik alqoritm

retikulosit sayında artma (kompensator reaksiya), osmotik fragilliyin artması, immun testin (Coombus testi) müsbət olması, LDH-da artma rast gəlir. Hemoliz təsdiqləndikdə hemolizə səbəb olan xəstəlik dəqiqləşdirilir. Bunun üçün spesifik testlər edilir: hemoqlobin elektroforezi, enzim təyini və s.

Əgər bilirubin fraksiyalarından yalnız biri artarsa və digər laborator göstəricilərdə (qan analizi, Qc və xolestatik enzimlər, sidikdə urobilinogen normaldırsa) dəyişiklik olmazsa bunu *daşınma və təkcə hiperbilirubinemiya* qrupu kimi qəbul etmək olar. Təkcə hiperbilirubinemiyaların ən çox rast gələn səbəbi *anadangəlmə hiperbilirubinemiyalardır.* Sərbəst bilirubinin artması Krijler-Najjar və Gilbert sindromlarında, birləşmiş bilirubinin artması isə Dubin-Jonson, Rotor sindromlarında olur. Dəqiqləşdirmək üçün qaraciyərin zədələnmə, sintetik göstəriciləri, virus markerləri, görüntüləmə nəticələri araşdırılır. *Daşınma azlığına* bağlı sarılıqlar az rast gəlir. Dərman, xüsusən *sulfonamidlərin* istifadəsi, qanda albumin miqdarının təyini faydalı olur.

Birləşmiş bilirubin təkbaşına və ya sərbəst bilirubinlə birlikdə artması ilə xarakterizə olunan sarılıqda ilk növbədə xolestaz və hepatosellular disfunksiysa göstəricilərinə baxılır. Qaraciyər enzimləri (ALT, AST) artarsa, xolestaz göstəriciləri isə normal olarsa və ya zəif artarsa bu hal *hepatosellular (parenximatoz) sarılıq* qəbul edilir. Səbəbini dəqiqləşdirmək üçün qaraciyərin zədələnmə, sintetik göstəriciləri, vi-

rus markerləri, görüntüləmə nəticələri araşdırılır. Birləşmiş bilirubinin təkbaşına və ya sərbəst bilirubinlə birlikdə artması ilə yanaşı xolestaz enzimləri (QF, QQT) artarsa və qaraciyər enzimləri normal səviyyədə və ya nisbətən az artarsa bu hal *xolestatik sarılıq* qəbul edilir. Xolestatik sarılıq təyin olunan hallarda isə ilk növbədə *tıxanmanın* olub-olmadığı araşdırılmalıdır. Qeyd edildiyi kimi hələki *heç bir laborator və ya klinik üsulla tıxanmanı intrahepatik sarılıqdan ayırmaq mümkün deyil*. Bunların ayrımındakı ən önəmli əlamət *öd yollarında maneə və genişlənmədir.* Maneə və genişlənmə görüntüləmə (USM, MRXQ, ERPXQ) və biopsiya ilə təyin oluna bilir. Tıxanma əksər hallarda genişlənməyə səbəb olur. Çox az hallarda (müvəqqəti tıxanma, düşən daş, «qapaqşəkilli daş», aktiv azalan sarılıq, sarkoidoz) böyük öd yollarında genişlənmə görünməyə bilir. Belə hallarda qaraciyər biopsiyası edilərək xolestazın intra-, yoxsa ekstrahepatik olduğu müəyyənləşdirilir. Qeyd etmək lazımdır ki, məhəlli xolestazda bilirubin artmaya da bilər, lakin xolestaz enzimləri – QF, QQT və öd turşuları artır. Qaraciyərdaxili xolestazda bəzi hallarda (*xoşxassəli təkrarlayan xolestaz, anadangəlmə proqressiv xolestaz*) xolestatik enzimlərdən QF artsa da QQT artmaya bilər. Çox nadir hallarda xolestaz olmasına baxmayaraq QF artmaya bilər (hipotiroidizm, hipofosfatemiya və hipomaqnezemiya)

Tıxanma sarılığının səbəbini müəyyənləşdirməkdə görüntüləmə üsulları (xolangioqrafiya, tomoqrafiya), yetərli olur. İntrahepatik xolestazın növünün təyinində isə klinik gediş qiymətləndirilir və bir çox hallarda biopsiya lazım gəlir.

XÜLASƏ

1. Sarılıq sindromu orqanizmdə bilirubinin artması olub, toxumaların sarı rəngdə boyanması ilə biruzə verir. Sarılıq simptomu isə toxumaların sarı rəngdə boyanması əlamətidir və bilirubinə və ya digər səbəblərə bağlı meydana gələ bilər.
2. Bilirubinin orqanizmdə istehsalı və çıxarılması arasında tarazlığın pozulması bilirubinin orqanizmdə artmasına, sarılığa səbəb olur
3. Hemoliz, mioliz və böyük hematomalar sərbəst bilirubun istehsalını artıraraq (>3000mq/gün) sarılıq törədirlər.
4. Bilirubinin qanla daşınmsının, qaraciyərdə tutulmasının və konyuqasıyasının pozulması sərbəst fraksiyasının, sekresiya, axın və ifrazının pozulması isə birləşmiş fraksiyanın artmasına səbəb olur.
5. Cərrahi praktikada sarılığı etio-patogenezinə əsaslanaraq 4 növə bölmək olar:

- Hemolitik
- Təkcə və daşınma
- Hepatosellular disfunksiya
- Xolestatik

6. Sarılıq əlaməti olan xəstədə əvvəlcə sarılıq dəqiqləşdirilir, sonra isə növü müəyyənləşdirilir və səbəbi axtarılır.
7. Sarılığın dəqiqləşdirilməsi üçün qanda bilirubin miqdarı yoxlanılmalı, növünün təyini üçün anamnestik, klinik, labarator (qanın ümumi analizi, sərbəst və birləşmiş bilirubin, QF, QQT, ALT, AST, sidikdə urobilinogen) və görüntüləmə müayinələri (USM, MRT, KT və s.) birlikdə qiymətləndirilməlidir.
8. Hemolitik sarılıq üçün qanda sərbəst bilirubinin və sidikdə urobilinogenin artması xarakterikdir. Dəqiqləşdirmək üçün qanda haptoqlobin yoxalanılır.
9. Bilirubin fraksiyalarından yalnız biri artarsa və digər laborator göstəricilərdə dəyişiklik olmazsa bunu daşınma və təkcə hiperbilirubinemiya qrupu kimi qəbul etmək olar. Krijler-Najjar və Gilbert sindromlarında yalnız sərbəst bilirubin, Dubin-Jonson və Rotor sindromlarında isə yalnız birləşmiş bilirubin artır.
10. Birləşmiş bilirubin təkbaşına və ya sərbəst bilirubinlə birlikdə artması ilə xarakterizə olunan sarılıqda ilk növbədə xolestaz və hepatosellular disfunksiysa göstəricilərinə baxılır. Qaraciyər enzimləri (ALT, AST) artarsa, xolestaz göstəriciləri isə normal olarsa və ya zəif artarsa bu hal hepatosellular (parenximatoz) sarılıq qəbul edilir.
11. Birləşmiş bilirubinin təkbaşına və ya sərbəst bilirubinlə birlikdə artması ilə yanaşı xolestaz enzimləri (QF, QQT) artarsa və qaraciyər enzimləri normal səviyyədədirsə və ya nisbətən az artarsa bu hal xolestatik sarılıq qəbul edilir. İntrahepatik xolestazı tıxanma sarılığından ayırmaq üçün görüntüləmə və ya biopsiya ilə öd yollarında genişlənmənin olub-olmadığı araşdırılır.

ƏDƏBİYYAT

1. Bayramov NY. Öd yollarının cərrahi xəstəlikləri. Ankara 2004
2. Burra P, Masier A. Dynamic tests to study liver function. Eur Rev Med Pharmacol Sci. 2004;8(1):19-21.
3. Davern TJ, Scharschimidt BF. Biochemical liver tests. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed. Vol I, 2002, 1227-1239
4. Dhaliwal G, Cornett PA, Tierney LM Jr. Hemolytic anemia. Am Fam Physician. 2004 Jun 1;69(11):2599-606
5. Faust TW, Reddy KR. Postoperative jaundice. Clin Liver Dis. 2004 Feb;8(1):151-66.
6. Habashi SL, Katz J. Dubin-Johnson Syndrome. http://emedicine.medscape.com/article/173517, 2009
7. Lodofsky SD. Jaundice. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed. Vol I, 2002, 249-264
8. Mukherjee S, Katz J.Gilbert Syndrome. http://emedicine.medscape.com/article/176822, 2011
9. Mukherjee S, Katz J. Bilirubin, Impaired Conjugation. http://emedicine.medscape.com/article/171585, 2010
10. Roche SP, Kobos R. Jaundice in the adult patient. Am Fam Physician. 2004 Jan 15;69(2):299-304
11. Roy PK, Katz J. Crigler-Najjar Syndrome. http://emedicine.medscape.com/article/172858, 2010
12. Weisiger RA, Katz J. Hyperbilirubinemia, Conjugated. http://emedicine.medscape.com/article/178757, 2009

XOLESTAZ SİNDROMU

İNTRAHEPATİK XOLESTAZLAR ƏSASƏN KONSERVATİV YOLLA, EKSTRAHEPATİK XOLESTAZLAR İSƏ ADƏTƏN CƏRRAHİ YOLLA MÜALİCƏ OLUNURLAR

TƏRİFİ

Xolestaz *geniş mənada* ödün bağırsağa tökülməsinin azalması, qaraciyərdə və öd yollarında durğunluğudur. *Funksional* baxımdan xolestaz bağırsaqda ödün azlığına, qanda isə artmasına-xolemiyaya səbəb olur.

PATOGENEZİ

Ödün bağırsağa tökülməsi ardıcıl proseslərin sayəsində həyata keçir – *sekresiya, kanalikulyar axın və öd yollarında axın*. Sekresiya və kanalikulyar axın proseslərini hepatositlərdəki üç mexanizm təmin edir: *hüceyrədaxili transport, membran keçiriciliyi və hüceyrələrin yığılması*. *Hüceyrədaxili transport zülalları* öd komponentlərini sitozoldan kanalikulyar membrana daşıyır. Membran körükləri bu maddələri öd kanalcıqlarına ötürürlər. Hepatositlərdə olan sitoskletal aktin liflərinin yığılması sayəsində isə kanalcıqlardakı öd öd yollarında hərəkət edir.

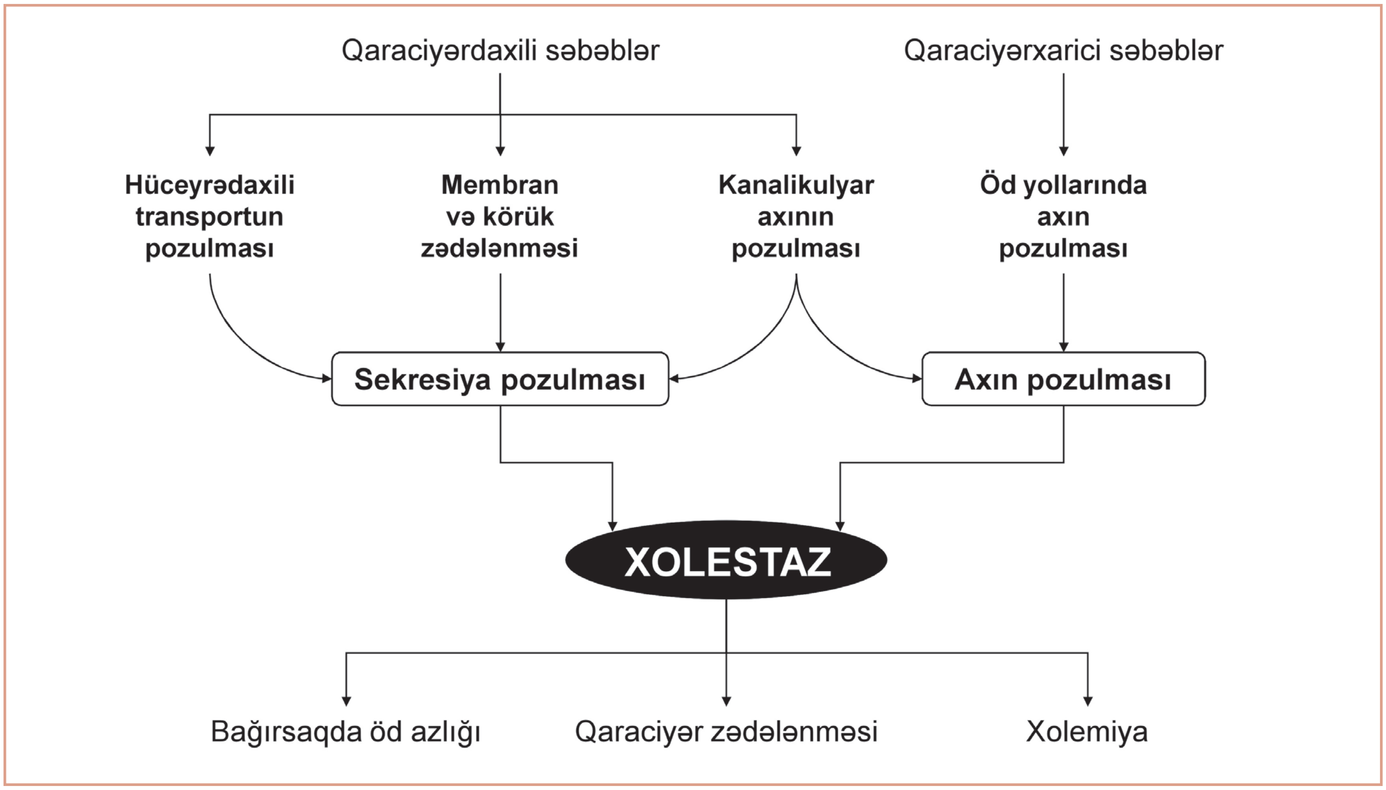
Öd yollarındakı ilkin öd epiteldən ifraz olunan su və elektrolitlərlə durulaşdırılır, öd kisəsində qatılaşır, təzyiq-sfinktor mexanizmləri sayəsində isə bağırsağa tökülür. *Ödün ifrazını təmin edən bu proseslərin ayrılıqda və ya birlikdə pozulması xolestaza səbəb olur* ***(Şəkil 1)***.

Xolestaz nəticəsində *bağırsaqlarda öd azalması, xolemiya və qaraciyər zədələnməsi* baş verir ki, bunlar orqanizmdə *həzmin pozulması və qida azlığına, hipovitaminoza, koaqulyasiya pozğunluğuna, toksikoza- UİS-ə və orqan yetməzliklərinə* gətirib çıxarır (***Şəkil 2)***.

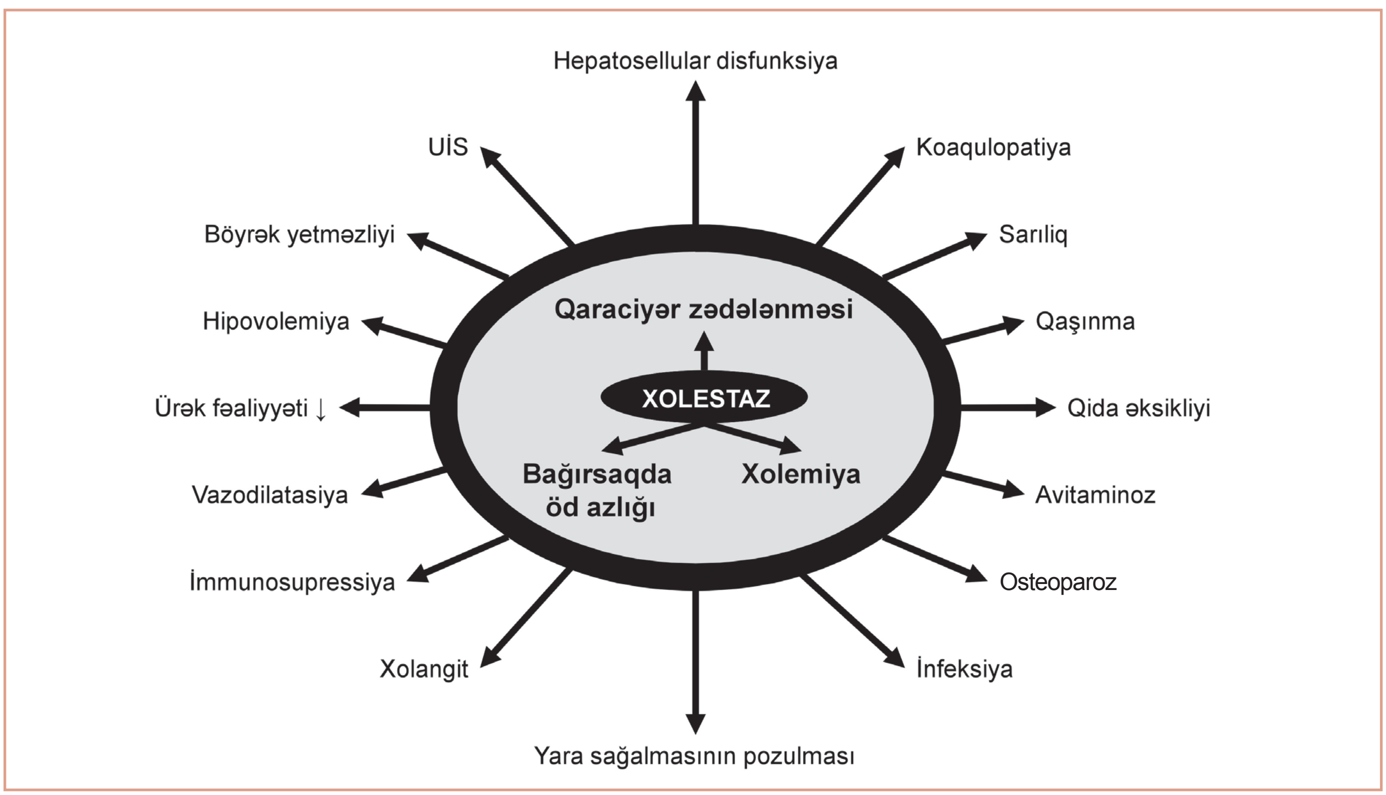
Böyrək yetməzliyi xolestazda, xüsusən də obstruktiv xolestazda ən çox rast gələn (~10%) orqran yetməzliyi olub yüksək letallığa səbəb olur (75%).

SƏBƏBLƏRİ

Xolestazı törədən xəstəlikləri patoloji prosesin yerinə və xolestaz törətmə mexanizminə görə 2 qrupa bölmək olar: *intrahepatik və ekstrahepatik* ***(Cədvəl 1)***. *Intrahepatik səbəblər* qaraciyərdaxili kiçik axacaqların və



Şəkil 1. Xolestazın patogenezi



Şəkil 2. Xolestazın patogenezi

TƏSNİFATI

Göstərici	Növləri
Səbəinə görə	İntrahepatik, ekstrahepatik
Gedişinə görə	Kəskin, xroniki, proqressiv, ağırlaşmalı
Əlamətlərinə görə	Sarılıqlı, sarılıqsız

Cədvəl 1. Xolestaz səbəbləri

Intrahepatik xolestazlar

Kəskin xolestatik hepatitlər
- Viral
- Alkohol
- Digər

Infiltrativ xəstəliklər
- Qranulamatoz iltihab
  - Vərəm
  - Sarkoidoz
  - Q-qızdırma
  - Mononukleoz
  - Toksik (allopurinol)
  - Wegner qranuloması
  - Amiloidoz
- Bədxassəli şiş infiltrasiyası
- Digər

Öd yolları xəstəlikləri
- Birincili biliar sirroz
- Sklerozlaşdırıcı xolangit
- Dərman xolangioliti (xlorpromazin, eritromisin metimamazol və s.)
- Transplantatda xolangit
- Transplantatın orqanizmə qarşı reaksiyası

Minimal dəyişiklik xəstəlikləri
- Xoş xassəli təkrarlayan xolestaz
- Proqressiv ailəvi xolestaz
- Estrogen
- Anabolik steroidlər
- Parenteral qidalandırma
- Abses
- Bakterial infeksiyalar
- Staffler sindromu
- Hamiləlik
- Əməliyyatdan sonrakı xolestaz
- Digər dərmanlar
- UİS

Ekstrahepatik xolestazlar

Intraduktal
- Daşlar
- Parazitlər
- Yad cisimlər

Axacaq divarı xəstəlikləri
- İltihabi-xolangit
- Daralmalar
- Şişlər

Xarici sıxılma
- Şişlər
- Pankreatit
- Damar
- Kistlər

hepatositlərin zədələnməsini törədirlər. Bu xəstəliklər hepatosit daxili *transportu, membran körüklərini* əngəlləyərək və ya *kanalikulyar axını* pozaraq xolestaza səbəb olurlar. *Ekstrahepatik s*əbəblər isə xarici öd yollarında *tıxanma və zədələnmə* törədərək öd axınını pozurlar.

DİAQNOSTİKASI

Sarılıq və qaşıntı kimi klinik əlamətlər, birləşmiş və ya qarışıq hiperbilirubinemiya və qələvi fosfataza artımı kimi laborator əlamətlər xolestaza şübhə yaradır. Xolestaz şübhəsi olan xəstələrdə ardıcıl olaraq 4 mühüm diaqnostik məsələ həll edilir ***(Şəkil 3)***:

1. Xolestaz varmı?
2. Xolestazın növü hansıdır?
3. Xolestazı törədən xəstəlik hansıdır?
4. Ağırlaşması hansıdır?

Şübhəli xəstələrdə xolestazı dəqiqləşdirmək üçün xolestazın sabit göstəricisi olan *xolestatik enzimlər* - QF, QQT və ya 5-NZ təyin edilir. QF xolestazın ən həssas göstəricisidir. Lakin digər xəstəliklərdə (sümük xəstəlikləri), uşaqlarda, hamiləlikdə və şişlərdə arta bilir. Xolestazda QF ilə birlikdə digər enzimlər də – QQT və 5-NZ də artır. Bununla birlikdə birləşmiş və ya qarışıq hiperbilirubinemiya olarsa diaqnoz dəstəklənir, olmadıqda isə sarılıqsız xolestaz kimi qəbul olunur.

Xolestazın intrahepatik yoxsa ekstrahepatik olduğunu müəyyənləşdirmək üçün ən önəmli göstərici öd yollarında genişlənmədir. Laborator göstəricilər bu iki xolestaz növünü ayırmaqda faydalı deyil. Genişlənmə görüntüləmə üsulları ilə təyin edilir. Qeyri-invaziv üsullar olan USM və MRXPQ genişlənməni göstərmədə yüksək həssaslıq göstərirlər.

Xolestazı törədən səbəbləri müəyyənləşdirmək üçün spesifik laborator, klinik və görüntüləmə üsulları istifadə edilir. *İntrahepatik xolestazların* əksəriyyətinin diaqnozu *biopsiya* ilə qoyulur. Bununla birlikdə bəzi markerlər və klinik məlumatlar da faydalı ola bilir. (Anti-mitoxondrial anticisimlər, alfa-fetoprotein, dərman, keçirdiyi xəstəliklər, əməliyyatlar, anamnez və s.). *Ekstrahepatik xolestazın* səbəbini müəyyənləşdirmək üçün *xolangioqrafiya və tomoqrafiya* etmək lazımdır. Xolangioqrafiya öd yollarının mənfəzini, tomografiya isə divarı və ətrafını göstərir. MRXPQ bunun hər ikisini birlikdə göstərən ən uyğun üsuldur. MRXPQ olmayan hallarda xəstənin vəziyyətinə görə ERXPQ, şiş şübhəsi varsa KT edilir.

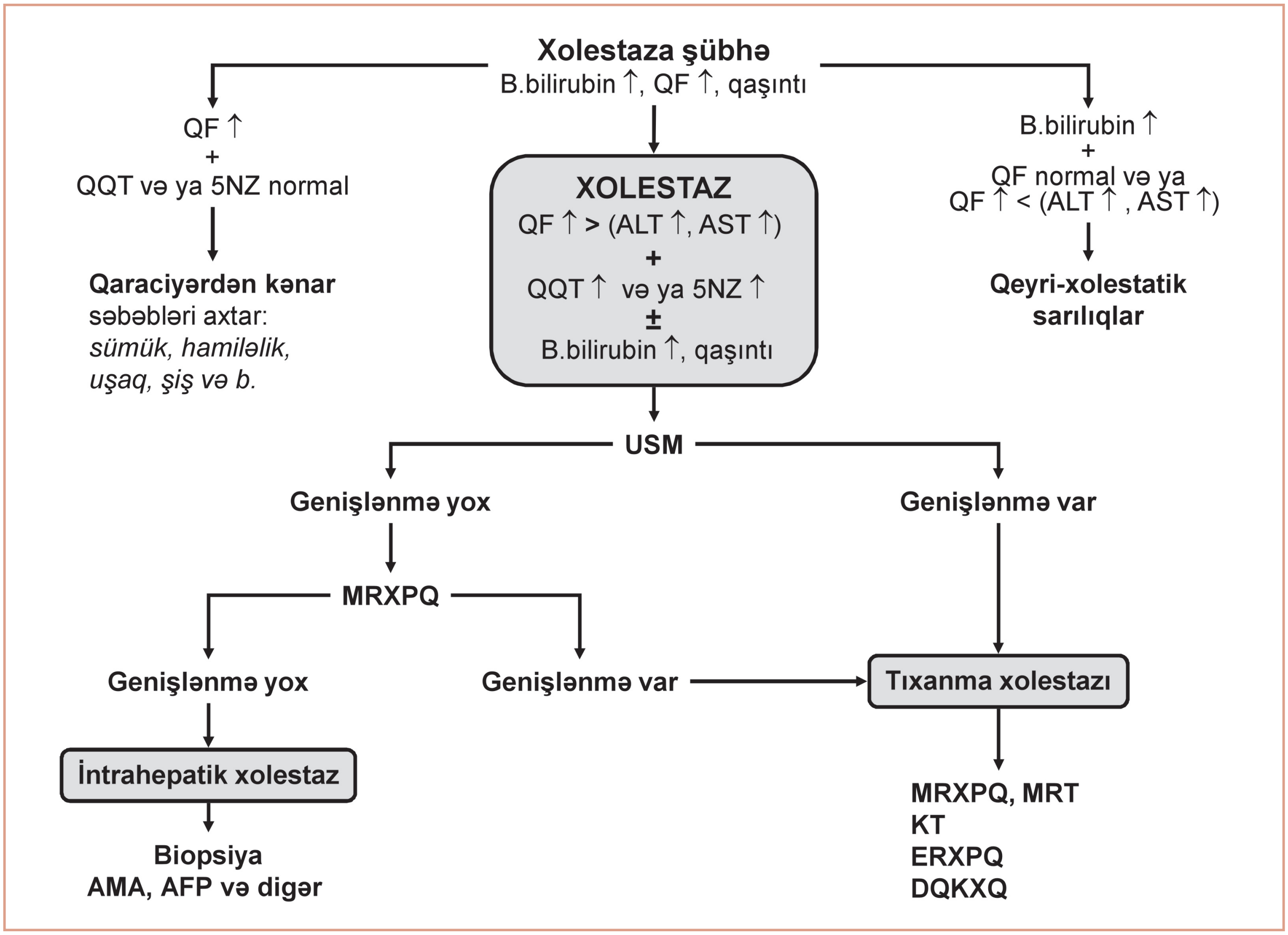
Xolestazın törətdiyi *ağırlaşmaları* müyyənləşdirmək üçün qaraciyəri, ağciyərləri, böyrək və beyin funksiyalarını, hemodinamikanı, sümükləri və infeksiyaları araşdırmaq lazım gəlir.

MÜALİCƏSİ

Qeyd edildiyi kimi, xolestaz sindrom kimi bəzi hallarda zəif və xəstəliyin əlaməti kimi ortaya çıxır və xüsusi müalicə tələb etmədən və ya əsas xəstəliyin müalicəsi ilə aradan qalxır. Bir çox hallarda isə xolestaz xəstəliyin ağırlaşması və aparıcı patoloji prosesi kimi ortaya çıxır və xüsusi müalicə tələb edir. İstənilən halda xolestazın müalicəsi etio-patogenetik prinsiplərə əsaslanır:

- Əsas xəstəliyin aradan qaldırılması
- Xolestazın aradan qaldırılması
- Ağırlaşmaların profilaktikası və müalicəsi.

İntrahepatik xolestazda əsas xəstəliklə yanaşı qaraciyər zədələnməsi, qaşıntı, xronik



Şəkil 3. Xolestazda diaqnostik alqoritm

xəstəliklərdə koaqulopatiya, osteoporoz çox rast gəlir. Səbəbin təbiətinə uyğun müalicələr əsas tədbirlərdir. Dərmanların kəsilməsi, infeksiyaların, iltihabın, şişlərin müalicəsi ilk olaraq başlanılır.

Qaşıntını azaltmaq üçün xolesteramin təkbaşına və kombinasiya (naloksan, histaminoblokatorlar) ilə istifadə edilir.

Qaraciyər zədələnməsini azaltmaq üçün kəskin xolestazlarda N-asetilsistein, və ya S-adenozil-metionin, xronik hallarda isə ursodezoksixol turşuları istifadə edilir. S-adenozil-metionin və N- asetilsistein antioksidant olub hepatosit membranını zədələnmədən qoruyur, dərman mənşəli xolestazlarda və kəskin xolestatik hepatitlərdə yaxşı nəticələr verir. Ursodezoksixol turşusu hidrofilliyi (suda həll olması) yüksək olan öd turşusudur və onun membranlara «sabun effekti» digər öd turşularına nəzərən daha azdır. Ursodezoksixol turşusu nativ öd turşularının yerinə keçərək, onların zədələyici təsirini xeyli azaldır.

Osteoporozun müalicəsi üçün D vitamini, kalsium və aminobifosfoanatlar gərəkir. Bu müalicə xroniki xolestazda daha çox istifadə edilir.

Koaqulopatiyalarda vitamin K verilməsi lazımdır. Təcili korreksiyaya ehtiyac yarananda təzə donmuş plazma (TDP) istifadə edilir.

Ekstrahepatik xolestazlarda əsas müalicə prinsipi tıxanmanın aradan qaldırılmasıdır. Bu mümkün olmadıqda isə dekompressiya – boşaldıcı tədbirlər gərəkir. Tıxanma sarılığında proses sürətli və ağırlaşma ehtimalı yüksək olduğu üçün dekompressiya mümkün qədər tez, ən azı 3-5 gün ərzində həyata keçirilməlidir. Xəstəliyin səbəbinə görə cərrahi, endoskopik və palliativ-boşaldıcı tədbirlər həyata keçirilə bilər.

Xoledoxolitiazlarda endoskopik yolla (sfinkterotomiya, balon dilatasiyası, laparoskopik) daşın çıxarılması ilk seçənəkdir. Bu mümkün olmadıqda cərrahi müalicə lazım gəlir. İltihabi daralmalarda dilatasiya, stend kimi genəldicilər və ya cərrahi üsul – bilio-biliar, bilio-digestiv anastomozlar tətbiq edilir. Şişlərdə radikal müalicə şişin çıxarılmasıdır. Bu mümkün olmadıqda palliativ boşaldıcı (dekompressiya) tədbirlər kimi endoskopik və ya DQK yolla çadırlama (stend), yan-yol anastomozları (xolesisto-yeyuno, hepatiko-yeyuno, seqment III yan-yol və s.) icra edilir.

Ağırlaşmaların profilaktika və müalicəsi onların təbiətinə uyğun şəkildə aparılır. *İnfuziyon terapiya* mexaniki sarılıqda mütləq tədbirdir. Bu həm kardiovaskulyar dəyişiklik (hipovolemiya), həm UİS müalicəsi, həm də böyrək yetməzliyinin profilaktikası üçün önəmlidir. Xəstələrə 3-4 l/gün maye infuziyası lazım gəlir. Mexaniki sarılığın ciddi ağırlaşmalarından biri *xolangitdir*. Ona görə də profilaktik olaraq antibiotiklərin istifadəsi lazımdır. Cefalosporinlər (seftriaksion, sefopim), penisillinlər (ampisillin, piperassilin) öddə yüksək konstrasiya təşkil edə bilir. Xolangit inkişaf etdikdə antianaerob preparatlar da (metronidazol) əlavə edilir. Xolangit «toksik» xarakter daşıyarsa təcili drenaj edilməlidir.

Qaraciyərin zədələnməsini azaltmaq və funksiyasını yaxşılaşdırmaq üçün qlükoza (10-20%) və vit.C infuziyası, N-asetilsistein faydalı ola bilir. Hepatotrop preparatlar, dekompressiyadan sonra istifadə edilərsə daha faydalı olurlar.

Böyrək yetməzliyinin profilaktikası üçün infuziyon terapiya gərəklidir. Mannitol, oral öd turşuları da böyrəyi qoruya bilir. Böyrək yetməzliyi baş verdikdə müalicəsi adətən çətin olur. Hemofiltrasiya faydalı ola bilir.

Qidalandırma əksikliyi önəmli ağırlaşmalardan olub, xüsusən uzunmüddətli tıxanmalarda çəki azalması (10-20%), albumin (<30 q/l), transferrin (<200 mq/dl.) azlığı, bud büküşünün 2 smdən kiçik olması və s. əlamətlərlə təyin oluna bilir. Bu xəstələrə enteral və parenteral qidalandırma gərəkir.

XÜLASƏ

1. Xolestaz geniş mənada ödün bağırsağa tökülməsinin azalması, qaraciyərdə və öd yollarında durğunluğudur. Funksional baxımdan xolestaz bağırsaqda ödün azlığına, qanda isə artmasına-xolemiyaya səbəb olur.
2. Ödün hepatositlərdən bağırsaqlara ifrazını təmin edən proseslərin ayrılıqda və ya birlikdə pozulması xolestaza səbəb olur. İntracellular transportun, membran keçiriciliyinin, kanalikulyar

və öd yollarında axının pozulmaları xolestazın əsas mexanizmləridir.

3. Xolestaz nəticəsində bağırsaqlarda öd azalması, xolemiya və qaraciyər zədələnməsi baş verir ki, bunlar orqanizmdə həzmin pozulması və qida azlığına, koaqulyasiya pozğunluğuna, toksikoza- UİS-ə və orqan yetməzliklərinə gətirib çıxarır.
4. Xolestazı törədən xəstəlikləri patoloji prosesin yerinə və xolestaz törətmə mexanizminə görə 2 qrupa bölmək olar: intranepatik və ekstrahepatik.
5. Intrahepatik səbəblər qaraciyərdaxili kiçik axacaqların və hepatositlərin zədələnməsini törədirlər. Bu xəstəliklərə kəskin hepatitlər, infiltrativ xəstəliklər, öd yolları xəstəlikləri və minimal dəyişikliklər aiddir.
6. Ekstrahepatik səbəblər isə xarici öd yollarında tıxanma və zədələnmə törədərək öd axınını pozurlar. Bunlara intraduktal tıxanmalar, axacaq xəstəlikləri və xarici sıxılma aiddir.
7. Xolestatik enzimlərin (QF + QQT və ya 5-NZ) artması xolestazı dəqiqləşdirir. Bununla birlikdə birləşmiş və ya qarışıq hiperbilirubinemiya olarsa diaqnoz təsdiqlənir, olmadıqda isə sarılıqsız xolestaz kimi qəbul olunur.
8. Xolestazın intrahepatik yoxsa ekstrahepatik olduğunu müəyyənləşdirmək üçün ən önəmli göstərici öd yollarında genişlənmədir. Laborator göstəricilər bu iki xolestaz növünü ayırmaqda faydalı deyil.
9. İntrahepatik xolestazın səbəini təyin etmək üçün qaraciyər biopsiyası, ekstrahepatik xolestazın səbəbini tapmaq üçün isə xolangioqrafiya və tomoqrafiya lazımdır.
10. İntrahepatik xolestazlar əsasən konservativ yolla müalicə olunurlar və əsas xəstəliyin aradan qaldırılması gərəkir.
11. Ekstrahepatik xolestazlarda isə əsas xəstəliyin müalicəsi ilə yanaşı cərrahi, endoskopik və palliativ dekompressiya lazım gəlir.
12. Hər iki xolestazlarda ağırlaşmaların (UİS, qaraciyər zədələnməsi, qida əksikliyi, koaqulopatiya, böyrək yetməzliyi və s) profilaktikası və müalicəsi də gərəklidir.

ƏDƏBİYYAT

1. Bayramov NY. Öd yollarının cərrahi xəstəlikləri. Ankara 2004
2. Burra P, Masier A. Dynamic tests to study liver function. Eur Rev Med Pharmacol Sci. 2004;8(1):19-21.
3. Davern TJ, Scharschimidt BF. Biochemical liver tests. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed. Vol I, 2002, 1227-1239
4. EASL Clinical Practice Guidelines: Management of cholestatic liver diseases. Journal of Hepatology 51 (2009) 237–267
5. EASL Postgraduated course. Cholestatic diseases of the liver and bile ducts. Berlin-Germany, 2011.
6. Faust TW, Reddy KR. Postoperative jaundice. Clin Liver Dis. 2004 Feb;8(1):151-66.
7. Habashi SL, Katz J. Dubin-Johnson Syndrome. http://emedicine.medscape.com/article/173517, 2009

8. Lodofsky SD. Jaundice. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed. Vol I, 2002, 249-264

9. Mukherjee S, Katz J. Bilirubin, Impaired Conjugation. http://emedicine.medscape.com/article/171585, 2010

10. Roche SP, Kobos R. Jaundice in the adult patient. Am Fam Physician. 2004 Jan 15;69(2):299-304

11. Weisiger RA, Katz J. Hyperbilirubinemia, Conjugated. http://emedicine.medscape.com/article/178757, 2009

QARACİYƏR YETMƏZLİYİ

QARACİYƏR YETMƏZLİYİNDƏ TRANSPLANTASİYA ÖN PLANDA TUTULMALIDIR

TƏRİFİ

Qaraciyər çoxfunksiyalı orqandır, təbii ki, funksiyasının pozulması halları da çoxsaylıdır və bunların da müxtəlif təsnifatları var. Klinik praktikada Qc funksiyalarının pozulmaları iki böyük qrupda cəmləşdirilir: *qaraciyər yetməzliyi və qaraciyər disfunksiyası*. Qaraciyərin bir və ya bir neçə funksiyasında klinik və laborator olaraq pozulma varsa *hepatosellular disfunksiya* adlanır (məsələn, sarılıq, koaqulopatiya). Qaraciyər disfunskiyası ensefalopatiya ilə müşaiyət olunarsa, bu vəziyyət *qaraciyər yetməzliyi* adlanır.

Qaraciyər yetməzliyinin bir neçə klinik forması var:

- *Kəskin qaraciyər yetməzliyi* - əvvəllər Qc-ində xəstəliyi olmayan xəstədə qaraciyər toxumasının böyük hissəsinin (>80%) zədələnməsi nəticəsində meydana gələn hepatosellular disfunksiya və ensefalopatiya
- *Xroniki qaraciyər yetməzliyi* – xroniki qaraciyər xəstəliyində müşahidə olunan hepatosellular disfunksiya və ensefalopatiya
- *Xronikinin kəskinləşməsi* (ağırlaşmış xroniki qaraciyər yetməzliyi və ya kəskinləşmiş qaraciyər yetməzliyi) – xroniki yetməzliyi olan xəstədə ensefalopatiyanın və hepatosellular disfunksiyanın dərinləşməsi.
- *Postrezeksiyon* – böyük rezeksiyalardan 5-7 gün sonra qalan qaraciyərdə sintez, ekskretor və detoksikasiya funksiyalarınən bərpa olunmaması.

KƏSKİN QARACİYƏR YETMƏZLİYİ

Əvvəllər Qc-ində xəstəliyi olmayan xəstədə qaraciyər toxumasının böyük hissəsinin (>80%) zədələnməsi nəticəsində meydana gələn hepatosellular disfunksiya və ensefalopatiya kəskin qaraciyər yetməzliyi (KQcY) adlanır.

Səbəbləri

Müxtəlif təbiətli amillər qaraciyərdə massiv nekroz və ya dərin disfunksiya törədərək KQcY səbəb ola bilərlər *(Cədvəl 1.)*. Bu səbəblər arasında ən çox rast gələnləri HBV, HAV və asetaminofen toksikozudur.

Patogenezi

Kəskin qaraciyər yetməzliyi qaraciyər toxumasının böyük hissəsinin (>80%) *nekrozu və*

Cədvəl 1. KQcY səbəbləri
Viruslar, infeksiyalar
Hepatit A, B, C, D, E.
SMV
HSV
Toksik dərmanlar
Asetaminofen
Halotan
İzoniazid
Aspirin (Reye sindromu)
Carbon tetraxlorid
Alkohol
Ağır metallar
Atanta toxin
İşemiya, sepsis
Şok, hipotenziya
Baddi-Kiari sindromu
Arterial, venoz tromboz
Sepsis
Digər
Wilson xəstəliyi
Hamiləlikdə yağlı Qc
Bədxassəli infiltrasiya
Birincili köçürülən yetməzliyi
Köçürülənin sahibə qarşı xəstəliyi

ya kəskin distrofiya-disfunksiyası nəticəsində meydana gəlir.

Nekroz və ya hüceyrə ölümü ən çox rast gələn zədələnmə mexanizmdir. Nekrozla yanaşı hüceyrənin digər destruksiya mexanizmi - apoptoz da prosesdə iştirak edə bilir.

İkinci mexanizm olan *distrofiyada* az rast gəlir, Reye sindromu və hamiləlikdəki KQcY-də müşahidə olunur və hepatositlərdə kəskin yağlı distrofiya görünür.

Diffuz hepatosellular nekroz və ya distrofiya orqanizmdə üç qrup patoloji dəyişikliklər törədir: qaraciyər funkisyalarının kəskin azalması, ensefalopatiya və ÜİS.

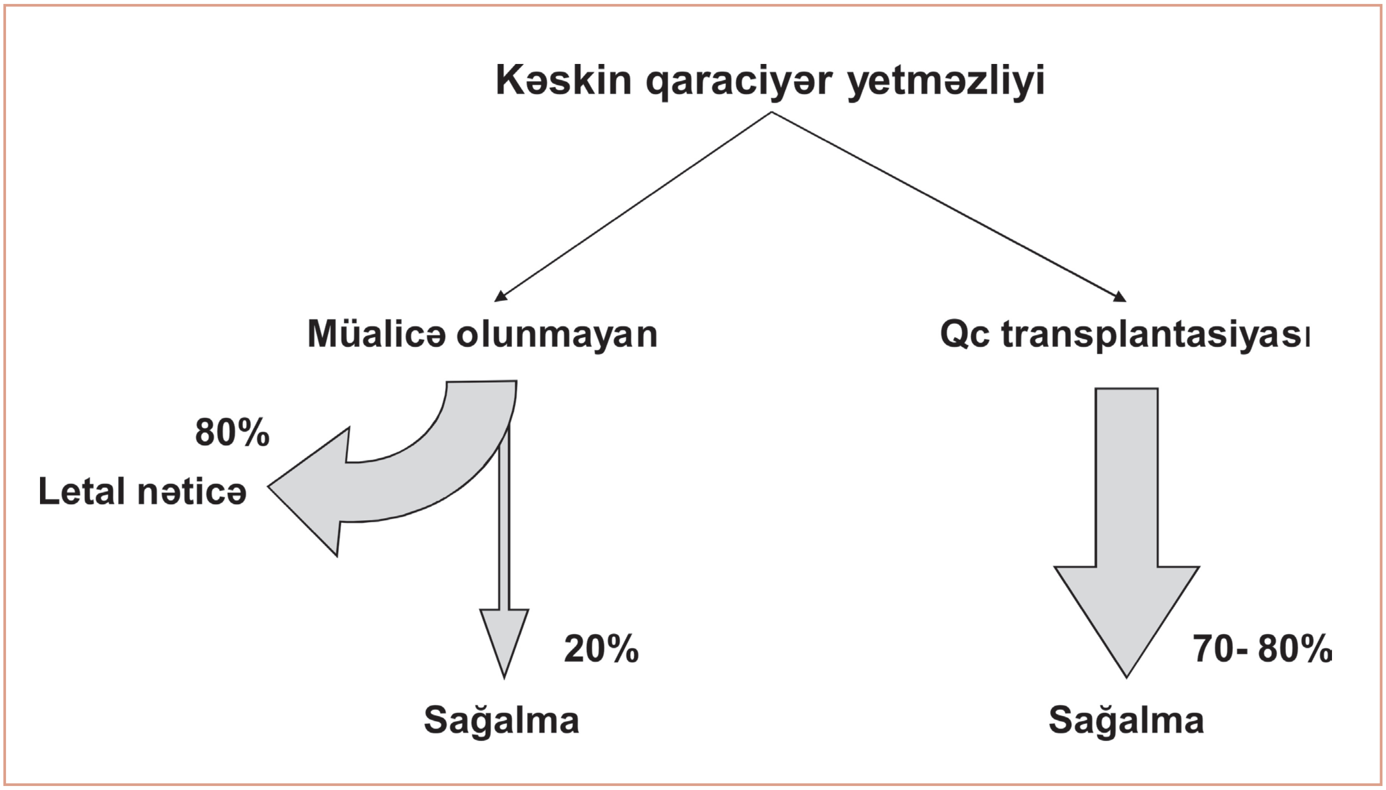
Hepatosellular disfunksiyada qaraciyərin detoksikasiya, metabolik, sintetik funksiyalarının kəskin azalması baş verir və sarılıq, ensefalopatiya, hipoqlikemiya, turşu-qələvi pozulması, koaqulopatiya, hipoalbuminemiya sindromları şəklində ortayı çıxır. Sarılıq və koaqulopatiya ən çox rast gələn disfunksiyalardır.

Ensefalopatiya KQcY-inin əsas kriteriyalarından biridir, adətən sarılıqdan sonra ortaya çıxır. Ensefalopatiyanın əsasında toksikoz və beyin ödemi durur. Beyin ödemin baş vermə mexanizmi məlum deyil. ÜİS-in (sitokinlər, vazodilatasiya) və bağırsaq toksinlərinin (ammonyak və glütaminə bağlı hiperosmos) rolu ehtimal edilir.

Qaraciyər yetməzliyində orqanizmdə meydana gələn *ümumi dəyişikliklərin əsasında ÜİS* durur. ÜİS leykosit-endotel-mediator sisteminin aktivləşməsi nəticəsində ortaya çıxan, bütün orqan və sistemləri əhatə edən iltihabi prosesdir. Hepatosellular nekroz, Kuppffer hüceyrələrinin aktivləşməsi və bağırsaq endotoksinin zərərsizləşmədən qana keçməsi nəticəsində itihabi hüceyrələrin və humoral faktorların aktivləşməsi ÜİS-in baş verməsində əsas rol oynayır. Vazodilatasiya, damar keçiriciliyinin artması, koaqulopatiya, ödem və sellular zədələnmə iltihabın törətdiyi əsas dəyişikliklərdir və ÜİS ağırlaşmalarının (orqan və sistem yetməzliklərinin) əsasında durur.

Təbii gedişi

Proseslərin baş vermə sürətinə və nəticəsinə görə KQcY-nin bir neçə gediş forması ola bilər. İnkişaf sürətinə görə, xüsusən də sarılıqla ensefalopatiya arasındakı müddətə görə çox kəskin (<7 gün),



Şəkil 1. Kəskin qaraciyər yetməzliyinin təbii gedişi

kəskin (1-4 həftə) və yarımkəskin (4-26 həftə) formalar ayırd edilir. Nəticəsinə görə sağalma ilə nəticələnən ***geriyədönən gediş***, ölümlə nəticələnən ***proqressiv letal*** gedişi var ***(Şəkil 1.)***.

Sağalma ilə nəticələnən formada qaraciyər regenerasiya edərək funksiyasını bərpa edir, qalıq əlamətləri və sirroz baş vermir. Bu forma adətən çox kəskin gedişdə rastlanır, ensefalopatiya I-II dərəcəni aşmır, sarılıq və PZ çox artmır, səbəb qeyri-viral (asetaminofen) olur.

Letal gedişdə qaraciyər regenerasiya edə bilmir, sarılıq, PZ, ensefalopatiya, beyin ödemi proqressiv artır. Bu formada MOY inkişaf edir və ölümə gətirib çıxarır.

Səbəb və ensefalopatiya dərəcəsi gedişi müəyyənləşdirən önəmli amillərdir. Transplantasiya olmayan xəstələrdə sağalma halotan hepatitində 12,5%, hepatit B-də 40%, asetaminofen zəhərlənməsində 50%, hepatit A-da 66% təşkil edir. Ensefalopatiya I-II dərəcədən çox artmayanlarda yaşama 65%, III-IV dərəcəyə çatanlarda isə kəskin azalaraq 20%-ə düşür.

Ümumiyyətlə, KQcY ağır və proqressiv xəstəlikdir, konservativ müalicə ilə xəstələrin yalnız 20-40%-ini sağaltmaq mümkündür. Hazırda bu xəstəliyin təbii gedişini regenerasiyaya doğru dəyişdirən müalicə üsulu yoxdur və yeganə effektiv müalicə qaraciyər transplantasiyasıdır.

Klinik mərhələləri

KQcY gedişində klinik olaraq 4 mərhələ ayırd etmək olar:

- Sarılıq
- Ensefalopatiya
- Ağırlaşma
- Sağalma və ya ölüm

Xəstəlik adətən sarılıqla başlayır. Bu dövrdə ümumi qaraciyər əlamətləri ilə yanaşı (yorğunluq, zəiflik, iştahasızlıq), qarında ağrı, hərarət, taxikardiya görünür, qaraciyər adətən əllənmir – böyümür, əksinə kiçilir. Laborator müayinələrdə bilirubin fraksiyalarında artma, ALT, AST-nin yüksəlməsi (sonra azalır), PZ artması müşahidə edilir.

Ensefalopatiya adətən sarılıq fonunda inkişaf edir və müxtəlif vaxtlarda (1 gün – 26 həftə) meydana gələ bilir. Bu mərhələdə PZ və sarılıq adətən artır, ALT, AST azalır, müxtəlif dərəcədə ensefalopatiya və beyin ödemi əlamətləri ortaya çıxır.

Ağırlaşmalar xəstəliyin həm sarılıq, həm də ensefalopatiya mərhələsində rast gəlsə də, ən çox ensefalopatiya mərhələsində rastlanır. Mədə-bağırsaq qanaxması, orqan yetməzlikləri, infeksiya və digər ağırlaşmalar müşahidə edilir. Sağalma prosesinin başlanması bilirubində, ensefalopatiyada azalma, PZ düzəlməsi əlamətləri ilə biruzə verir.

Diaqnostikası

KQcY diaqnostikasında ilk növbədə 2 mühüm məsələ həll edilir.

- Xəstədə KQcY varmı?
- KQcY-nin gedişinin proqnozu

Kəskin hepatitli xəstələrdə bilirubin səviyyəsinə, PZ (INR) və mental statusa ciddi nəzarət edilməlidir. Sarılığın və protrombin zamanının artması KQcY-ə şübhə yaradır, mental statusun dəyişməsi isə diaqnozu dəqiqləşdirir. Yəni, iki klinik əlamət – **sarılıq və ensefalopatiya** və iki laborator göstərici – **hiperbilirubinemiya və PZ uzanması** KQcY-nin diaqnostik kriteriyalarıdır. Lakin bu əlamətlər digər xəstəliklərdə də rast gələ bilər (sepsis, hamiləlik sarılığı, xronik Qc xəstəliklərinin kəskinləşməsi).

Sepsisin törətdiyi qaraciyər zədələnməsi və beyin pozulmasını KQcY-dən fərqləndirmək çətin olur. KQcY-də bütün laxtalanma faktorları azalır, VIII faktor isə ciddi dəyişmir, sepsisdə isə VIII faktor da azalır.

Xronik qaraciyər xəstəliklərinin kəskinləşməsi (sarılığın artması, ensefalopatiyanın dərinləşməsi) KQcY əlamətləri ilə biruzə verir. Anamnez, xronik qaraciyər əlamətləri (ulduzvari damarlar, palmar eritema, kollateral damarlar), böyük sərt qaraciyər, USM-də fibroz əlamətləri xronik xəstəliklər üçün xarakterikdir.

Proqnozu

Gedişin proqnozlaşdırılması müalicə strategiyasının seçilməsində önəmlidir, çünki, *geriyədönən gediş konservativ müalicə, letal gediş isə transplantasiya tələb edir*.

Hazırda KQcY-nin proqnozlaşdırmaq üçün müxtəlif sistemlər, göstəricilər istifadə olunur. Lakin bunların heç biri yüksək effektiv deyil. Ona görə də qəbul olunmuşdur ki, pis proqnostik göstəricilərin hər hansı biri varsa, xəstədə letal gediş ehtimal edilməli və qaraciyər transplantasiyası mərkəzinə göndərilməlidir. Bu göstəricilərə aşağıdakılar aiddir:

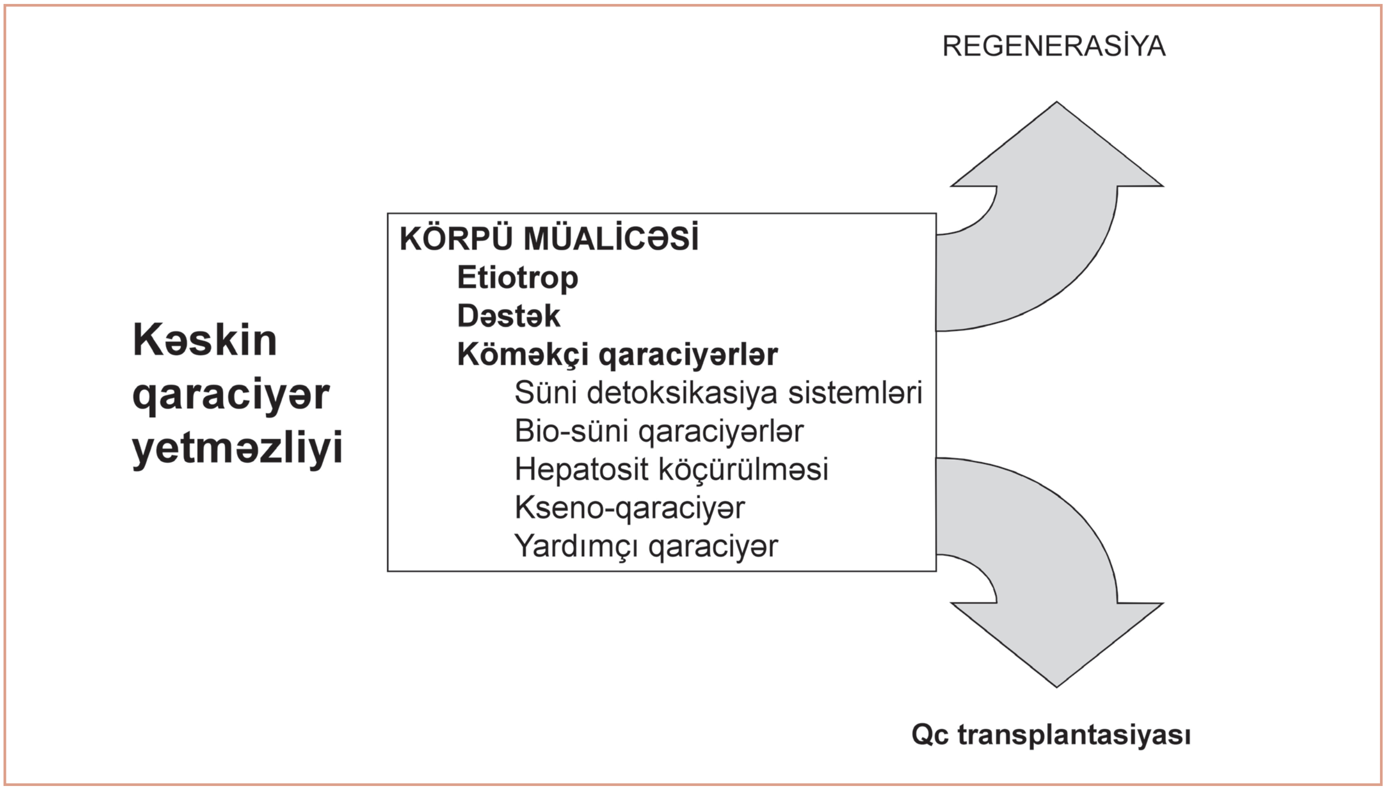
1. Yaş <10 və ya >40.
2. Etiologiya Non A-E və ya dərman
3. Sarılıq – ensefalopatiya müddəti >7 gün.
4. Bilirubin > 300 mmol/l (>18 mq/dl).
5. PZ > 50 san (INR >3,5) və ya faktor V səviyyəsi
6. Ensefalopatiya III, IV dərəcə.

Asetaminofen mənşəli KQcY-də arterial pH, və kreatinin səviyyələri nəzərə alınır.

Müalicəsi

KQcY-nin müalicəsində iki strategiya var:

1. Qaraciyər transplantasiyası
2. Qaraciyər regenerasiyasının təmini



Şəkil 2. Qaraciyər yetməzliyində körpü müalicələri

Qaraciyər transplantasiyası (QcTx) hazırda KQcY-nin ən effektiv müalicəsi olub, letal gedişi ciddi dəyişdirə bilən yeganə vasitədir. Təbii gedişi 80-95% ölümlə nəticələnən KQcY-də transplantasiya 70-80% sağalma təmin edə bilir. Bəd proqnoz əlamətləri olan xəstələr QcTx üçün namizəd qəbul olunur, transplantasiya mərkəzinə göndərilir.

Qaraciyər regenerasiyasının təmininə yönələn müalicələr transplantasiya mümkün olmayan (göstəriş və ya imkan olmayan) xəstələrdə və ya transplantasiyaya hazırlıq üçün aparılır. Bu tədbirlər qaraciyərin yükünü azaldaraq regenerasiyasına şərait yaradırlar və **«körpü müalicəsi»** də (köçürməyə və ya regenerasiyaya qədərki) adlanır. Körpü müalicələrinə etiotrop, dəstək müalicələri və müvəqqəti qaraciyər əvəzediciləri aiddir ***(Şəkil 2)***.

Etiotrop müalicələrin yeri çox böyük deyil. Asetaminofen toksikozunda N – asetil-sistein, sitomeqalovirus hepatitində asiklovir, B və C hepatitlərində antiviral dərmanlar, anti-sepsis müalicələr, metabolik pozulmaların düzəldilməsi KQcY-nin gedişinə müsbət təsir göstərir.

Dəstək tədbirlərinə ensefalopatiyanın, beyin ödeminin, qanaxmanın, orqan yetməzliklərinin, infeksiyaların, sepsisin müalicəsi və qaraciyər-qoruyucu müalicələr aiddir *(Cədvəl 2)*.

Müvəqqəti qaraciyər əvəzediciləri qaraciyər funksiyalarını müvəqqəti və hissəvi olaraq əvəz edirlər. Bunlar qaraciyərin yükünü azaldaraq regenerasiyasına şərait yarada və ya transplantasiyaya qədərki dövrdə xəstənin yaşamasına dəstək ola bilirlər. Mövcud qaraciyər əvəzediciləri xəstənin yaşamını uzadsalar da, xəstəliyin gedişini dəyişdirə bilmirlər. Hazırda istifadə edilən köməkçi qaraciyər sistemlərinin 4 növü var:

Cədvəl 2. KQcY-də ümumi (dəstək) müalicə tədbirləri

Patologiya	Mexanizmləri	Tədbirlər
Sarılıq	Tutulma, konyuqasiya və sekresiya pozulması	Qanda bilirubin təyini
Hipokoaqulyasiya	Laxtalanma faktorlarının sintezinin azalması	PZ izləmək Vitamin K
Hipoalbuminemiya	Albumin sintezinin azalması	Albumin infuziyası
Ensefalopatiya	Beyin ödemi, hipoksiya, sedativlər	KT və beyindaxili təzyiqin ölçülməsi Mannitol Tiopental, propofol, fenotion İntubasiya Hiperventilyasiya Oksigenasiya Dövranı düzəltmə Sedativlərin kəsilməsi
Qanaxma	Hipokoaqulyasiya, stress xoraları	NGZ H2 blokator Sukralfat TDP VII faktor
Sepsis, infeksiyalar	ÜİS, Bakterial translokasiya, bakteremiya və funqemiya	Vaxtaşırı kulturlar İnfuziya Antibakterial və anti-funqal
Böyrək yetməzliyi	Hipovolemiya Vazodilatasiya Hipotenziya Hepatorenal sindrom	MVT və AT nəzarəti Sidik ifrazı nəzarəti İnfuziya Diuretik Hemofiltrasiya
Hipotenziya	Hipovolemiya Vazodilatasiya ÜİS	İnfuziya Kardiotonik Vazotonik (noradrenalin, terlipressin)

KTÇS	ÜİS	Puls oximetr Arterial qan qazları Pulmonar kateter Müsbət təzyiqli ventilyasiya Antiödematoz
Hipoqlikemiya	Qlukoneogenezin azlması	Qanda qlukoza izlənməsi 5-50% qlukoza
Ammonyakı azaltma	I-II dərəcəli ensefalopatiya	Laktuloza (15-20 ml, 2-3 dəfə,) L-ornitin-L-aspartat (p/o və ya v/d)
Beyin ödemi əlehinə	III-IV dərəcəli ensefalopatiya	İlk seçim Baş tərəfi 30 dərəcə qaldırma Hiperventilyasiya Mannitol (0,3-0,5 q/kq bolus) İkinci seçim Barbiturat və ya propofol Hipertonik məhlul (20-30 ml-30% NaCl) Hipotermiya
Qıcolma əlehinə	Beyin ödemini artırmamaq üçün	Fention Diazepam (kiçik dozada)
Detoksikasiya	Konservativ müalicəyə cavab verməyən proqressiv gediş Tx gözləyən xəstələr	Plazmoferez MARS Prometeus Əlavə Qc köçürülməsi

1. Süni qaraciyərlər. Əsasən detoksikasiya funksiyasını əvəz edirlər.
   - Qeyri-boiloji sistemlər: Hemo-karboperfuziya, plazmoferez, albumin dializi, MARS, Prometus və s.
   - Bioloji sistemlər – qan hepatositar kütləsi ilə doldurulmuş bioreaktorlardan (donuz və ya hepatoma hüceyrələri) keçir
2. Hepatosit köçürülməsi
3. Ksenoqaraciyər

4. Əlavə qaraciyər transplantasiyası

KƏSKİNLƏŞMİŞ QARACİYƏR YETMƏZLİYİ

Xroniki qaraciyər xəstəliyi olan stabil xəstədə ensefalopatiyanın və hepatosellular disfunksiyanın dərinləşməsi kəskinləşmiş xroniki qaraciyər yetməzliyi adlanır (KXQcY).

Etiologiyası

KXQcY adətən stabil gedən sirrotik xəstələrdə ağırlaşdırıcı amillərin təsiri nəticəsində meydana gəlir ki, bu amillər birincili və ikincili ola bilər. Birincili amillər birbaşa, ikincili amillər isə dolayı yolla qaraciyəri zədələyirlər. Viral aktivasiya, hepatotoksik dərmanlar, alkohol və damar trombozları ən çox rast gələn birincili, varikoz qanaxma və sepsis isə, ən çox rast gələn ikincili ağırlaşdırıcı amillərdir.

Patogenezi

Kəskinləşmiş xroniki qaraciyər yetməzliyinin patogenezində başladıcı mexanizm hepatosellular zədələnmədirsə, aparıcı patomexanizmlər splanxik vazodilatasiya, ümüumi iltihab sindromu və orqan yetməzlikləridir. Orqan və system yetməzliklərinin baş verməsində ÜİS və sepsis əsas rol oynayır. Xronik qaraciyərin törətdiyi sistemik və splanxik vazodilatasiya sepsisin ağır getməsinə, hemodinamik pozulmaya, septik şoka və böyrək yetməzliyinə şərait yaradır. Orqan yetməzliyi və sepsis isə, yenidən qaraciyəri zədələyir və qüsurlu dövran baş verir.

Gedişi və proqnozu

Kəskin qaraciyər yetməzliyinə nəzərən KXQcY-in geriyədönmə ehtimalı və proqnozu daha yaxşıdır. Erkən aparılan müalicələrdə və ağırlaşdırıcı amilin aradan qaldırıldığı hallarda letallıq 20-30%-dən çox olmur. Gedişi müəyyən edən amillər ağırlaşdırıcı amilin aradan qaldırılması və orqan yetməzliyinin sayıdır. Orqan yetməzliyi artdıqca proqnoz da pisləşir, bir, iki və üç orqan yetməzliyində letalllıq uyğun olaraq 21%, 55% və 100% təşkil edir.

Klinikası

Kəskinləşmiş xroniki qaraciyər yetməzliyi stabil vəziyyətli sirrotik xəstənin birdən-birə pisləşməsi şəklində biruzə verir. Ensefalopatiyanın, böyrək yetməzliyinin baş verməsi, sarılığın artması ən çox rast gələn əlamətlərdir.

Diaqnostikası

KXQcY-nin diaqnozunu dəqiqləşdirmək üçün üç kriteriyanın olması vacibdir: xronik qaraciyər xəstəliyi, kəskin başlayan və ya artan ensefalopatiya, hepatosellular disfunksiya. Anamnez, xronik qaraciyər əlamətləri (ulduzvari damarlar, palmar eritema, kollateral damarlar), böyük sərt qaraciyər, USM-də fibroz əlamətləri xronik xəstəliklər üçün xarakterikdir. Diaqnostikada ən vacib ikinci məsələ ağırlaşdırıcı amilin müəyyənləşdirilməsidir. İlk növbədə, viruslar, hepatotoksik dərmanlar, alkohol, sepsis, infeksiyalar, qanaxmalar axtarılmalıdır.

Müalicəsi

Kəskinləşmiş xroniki qaraciyər yetməzliyinin müalicə strategiyası qaraciyər transplantasiyası üzərində qurulur. İki və daha çox orqan yetməzliyində və müalicə tədbirləri fayda verməyəndə təcili transplantasiyaya, bir orqan yetməzliyində və müalicələr effektiv olanda planlı transplantasiyaya hazırlaşmaq lazımdır. Bu müalicələrin hədəfləri ağırlaşdı-

rıcı amillərin aradan qaldırılması, sepsisin və orqan yetməzliklərinin müalicəsidir. Müalicə tədbirləri kəskin qaraciyər yetməzliyində olduğu kimidir.

XRONİKİ QARACİYƏR YETMƏZLİYİ

Xroniki qaraciyər xəstəliyində müşahidə olunan hepatosellular disfunksiya və ensefalopatiya *xroniki qaraciyər yetməzliyi də adlanır.* Klinik olaraq bu vəziyyət stabil gedişli və ya zəif artan ensefalopatiya və müxtəlif formalı hepatosellular disfunksiya (sarılıq və digər) ilə ortaya çıxır. Müalicəsi əsas xəstəliyin aradan qaldırılmasından ibarətdir.

POSTREZEKSİYON QARACİYƏR YETMƏZLİYİ

Böyük rezeksiyalardan sonra qalan qaraciyərdə zədələnmə və ya regenerasiya yetərsizliyi nəticəsində sintez, ekskretor və detoksikasiya funksiyalarının bərpa olunmaması postrezeksiyon qaraciyər yetməzliyi adlanır. Bu ağırlaşma rezeksiyalardan sonra 3-12% hallrda rast gəlir.

Səbələri

Postrezeksiyon qaraciyər yetməzliyini törədən amilləri təsir mexanizmlərinə görə üç qrupa bölmək olar: rezeksiyadan sonra qalan qaraciyər həcminin kiçik olması (izafi rezeksiya), qalan qaraciyəri birbaşa (intraoperativ travma, işemiya-reperfuziya zədələnməsi, portal hipertenziya, qaraciyərdə venoz durğunluq, mexaniki sarılıq, arterial və ya venoz trombozlar, sepsis, toksik dərmanlar, viruslar, sirroz, hepatit) və ya dolayı yolla (sepsis, şok, qastrointestinal qanaxmalar) zədələyən amillər.

Bunlardan ən önəmli risk faktorları kimi qalan qarciyərin kiçik həcmini, əməliyyatdaxili qanaxmanı, kişi cinsini, yaşlanmanı, qida azlığını, steatoz, sirrozu, xolestazı, kimyaterapiyanı qeyd etmək olar.

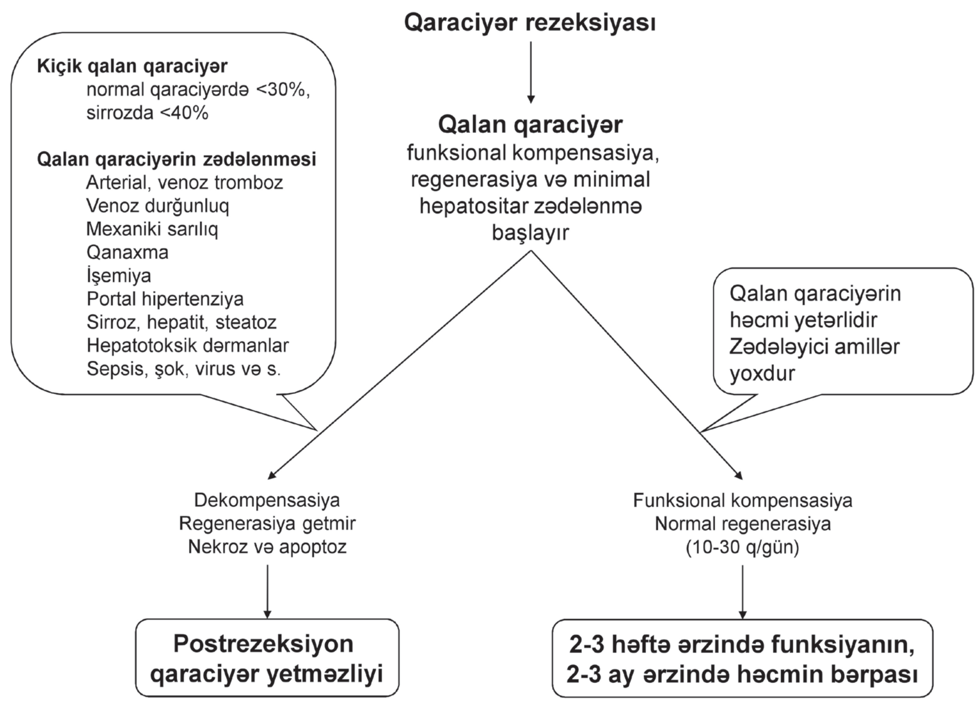
Patogenezi və gedişi

Postrezeksiyon qaraciyər yetməzliyinin başlaca patomexanizmləri kiçik qaraciyər sindromu və qalan qaraciyərin zədələnməsidir ***(Şəkil 3)***.

Normal halda qaraciyər bədən çəkisinin (Qc/BÇ) 2%-ni təşkil edir və ya qaraciyərin bədən səthinin sahəsinə nisbəti (Qc/BSS) 0,8 L/m^2 səviyyəsindədir.

Normal qaraciyərin 75%-ni rezeksiya etmək mümkündür və qalan 25% sürətli regenerasiya edərək (30 sm^3/gün) 1 ay ərzində əvvəlki həcmini və funksiyasını bərpa edə bilir. Əgər qaraciyərin 80%-dən çoxu rezeksiya edilərsə, qalan 20%-dən kiçik hissəsi regenerasiya edə bilmir, nekroza məruz qalır və kəskin qaraciyər yetməzliyi meydana gəlir. Yetərsiz həcmdə qaraciyər toxumasının saxlanılması və ya köçürülməsi nəticəsində baş verən bu hadisə *kiçik qaraciyər sindromu* (KQS) adlanır. Qalan qaraciyərin kritik həcminə qaraciyərdəki dəyişiklik, portal hipertenziya, işemiya-reperfuziya zədələnməsi təsir göstərir. Normal qaraciyər rezeksiyalarında kritik göstərici 20%, xtonik hepatitlərdə 30%, sirrozda 40% səviyyəsindədir. Ona görə də, KQS-in baş verməməsi üçün rezeksiya vaxtı yetərli qaraciyər toxuması saxlanılmalı və ya transplantasiya vaxtı yetərli qaraciyər toxuması köçürülməlidir.

Qalan qaraciyərin birbaşa və ya dolayı yolla zədələnməsi həm regenerasiyanı zəiflədir, həm də qalan hepatositlərdə nekroz və ya apoptoz törədərək qaraciyər yetməzliyinə gətirib çıxarır. Massiv hepatosellular zədələnmə, regenerasiya defisitinə bağlı hepatosellular yetmzəlik və ÜİS



Şəkil 3. Postrezeksiyon qaraciyər yetməzliyinin patogenezi

postrezeksiyon qaraciyər yetməzliyində baş verən əsas proseslərdir. Bu yetməzliyin gedişi çox ağırdır və letallığı 80-90%-ə çatır.

Klinikası

Rezeksiylardan sonrakı normal gedişdə ilk günlər ərzində qaraciyərin əksər funksiyalarında disfunksiyalar görünür, bunlar adətən 3-cü gündən etibarən düzəlməyə başlayır və 7-14 gün ərzində əksər funksional göstəricilər bərpa olunur. Qaraciyər funksiyalarının bərpa olunmaması *disfunksiya və yetməzlik* şəklində ortaya çıxa bilir. Sarılığın, assitin, protrombin zamanı artımının və halsızlığın davam etməsi və ya gec düzəlməsi disfunksiya və ya gec bərpa olan qaraciyər sindromu kimi qiymətləndirilir. Yetməzlikdə isə tədricən artan disfunskiyaya (sarılığın, assitin, İNR-in artması və s.) ensefalopatiya qoşulur, sepsis və orqan yetməzlikləri (hipotoniya, respirator distress, böyrək yetməzliyi, qastrointesinal qanaxmalar və s.) baş verir. Postrezeksiyon qaraciyər yetməzliyi səbəbindən asılı olaraq, çox kəskin (damar trombozunda, mexaniki sarılıqda, izafi rezeksiyalarda) və kəskin şəkildə (parenxima xəstəliklərində, qastrointestinal qanaxmalarda, sepsisdə və s.) ortaya çıxır. Əksər hallarda 5-ci gündən başlayaraq qaraciyərin bir çox funksiyalarında-sintez, detoksikasiya, energetik, hemodinamik proseslərdə getdikcə dərinləşən pozulma müşahidə edilir. Postrezeksiyon qaraciyər yetməzliyi iki qrup əlamətlərlə biruzə verir: ensefalopatiya və hepatosellular disfunksiya (sarılıq, assit, hipokoaqulyasiya), sepsis və orqan yetməzlikləri.

Diaqnostikası

Rezeksiya olunmuş xəstədə ensefalopatiya və hepatosellular disfunksiya (sarılıq, assit, hipo-

koaqulyasiya), sepsis və orqan yetməzlikləri əlamətlərindən hər hansı birinin görünməsi yetməzliyiə yüksək şübhə yaradır. Rezeksiyadan sonra 5-ci gündən başlayaraq ensefalopatiyanın olması ilə yanaşı funksional göstəricilərin bərpa olunmaması yetməzliyi göstərir. Praktikada erkən diaqnostika üçün "50-50" qaydası da istifadə edilir: rezeksiyadan sonrakı 3 və 5-ci günlərdə bilirubinin 50 mmol/l-dən çox, PZ-nin 50%-dən aşağı (INR>1,7) olması yetməzliyi proqnozlaşdırır.

Postrezeksiyon qaraciyər yetmzəliyinin diaqnostikasında ən vacib müayinələrdən biri qaraciyəri zədələyə bilən mexaniki amillərin (arterial, venoz tromboz, qatlanmalar, mexaniki sarılıq) araşdırılmasıdır. İlk növbədə dopler USM edərək damarlarda və axacaqlarda tıxanmanın olub-olmadığını müəyyənləşdirmək lazımdır.

Riskin qiymətləndirilməsi

Qaraciyər rezeksiyalarında postrezeksiyon yetməzliyin profilaktikası üçün ən vacib məsələlərdən biri risk faktorlarının müəyyənləşdirilməsi və risk dərəcəsinin əməliyyatdan əvvəl qiymətləndirilməsidir. Bunun üçün xəstələrdə dörd qrup müayinəni aparmaq və rezektabelliyi qiymətləndirmək lazımdır: klinik, biokimyəvi, volumetrik və qaraciyərin funksional rezervləri.

Köklük, diabet, ürək, ağciyər, böyrək və qaraciyər xəstəlikləri, kimyaterapiya ağırlaşma riskini artırır. Portal hipertenziya önəmli risk faktoru sayılır, əməliyyat vaxtı qanaxma və PQcY ehtimalını artırır. Sirroz, steatoz, xroniki hepatiti olan xəstələrdə qalan qaraciyər həcmi diqqətlə seçilməlidir. Qidalanma zəifliyi yoxlanmalıdır. Qaraciyərin sintetik (albumin, protrombin), ekskretor (bilirubin) funksiyalarının və zədələnməsinin (ALT, AST, QF, QQT) biokimyəvi göstəriciləri funksional rezervlər haqqında yetərli məlumat verməsə də disfunksiyaları və hepatosellular zədələnməni göstərə bilir. Volumetrik müayinədə qaraciyərin tam həcmini, funksional həcmini və qalıq həcmini hesablamaq gərəkir. Son illər 3-ölçülü volumetriya daha dəqiq müayinə sayılır. Qaraciyərin funksiyonal rezervlərini müləyyənləşdirmək üçün çoxsaylı sinaqlar təklif edilmişdir ki, bunlardan da ən çox tətbiq ediləni indosianin yaşıl sınağıdır. İSY-ın 15-ci dəqiqədəki retensiyasının 15-20%-dən çox olması funksional rezervlərin ciddi dərəcədə azaldığını göstərir.

Riski qiymətləndirmək üçün dəqiqləşdirilmiş şkalalar yoxdur. Child və MELD şkalaları istifadə edilə bilər. Child C və MELD>11 olarsa rezeksiya əks göstəriş sayılır, Child B-də kiçik rezeksiyalar oluna bilər.

Profilaktikası

Postrezeksiyon qaraciyər yetməzliyinin müalicəsi çox çətindir və profilaktika önəmli yer tutur. Profilaktik tədbirlər risk faktorlarının aradan qaldırılmasına, dəyişdirilə bilən amillərin düzəldilməsinə, xüsusən, kiçik qaraciyər sindromunun və qaraciyəri zədələyə bilən amillərin aradan qaldırılmasına yönəldilir.

KQS-nin profilaktikası üçün ilk növbədə kritik səviyyədən çox qaraciyər saxlamaq lazımdır (normal qaraciyərlərdə >30%, xəstə qaraciyərlərdə >40%). Bu mümkün olmayanda portal vena embolizasiyası, ikietaplı rezeksiya və ya tumor destruksiyası tətbiq edilir.

Əməliyyatdaxili qanaxmanı azaltmaq üçün parenximal diseksiya üsulunun düzgün seçilməsi, damarların nəzarətə alınması, portal təzyiqi (somatostatin) və aşağı boş vena təzyiqini (<5 mmHg st) aşağı salmaq, Pringle manevri tövsiyə olunur.

İşemik zədələnməni azaltmaq üçün işemiyaya

adaptasiya tədbiri istifadə edilə bilər. Uzunmüddətli portal klempləmədən əvvəl 5-10 dəqiqəlik klempləmə işemiya-reperfuziya zədələnməsini və qanaxmanı azaltdığı bildirilir.

Yuxarı yaşlı xəstələrdə işemiyaya adaptasiya tədbirinin çox faydalı olmadığı qeyd olunur və belə xəstələrdə aralıqlı klempləmə tövsiyə olunur.

Xolestazlı xəstələrdə rezeksiyadan əvvəl biliar drenajın faydalı olmadığı bildirilir və rutin drenaj tövsiyə olunmur.

Sirrotik xəstələrdə PQY ehtimalı yüksəkdir. Sirrozu dəyişdirmək mümkün olmadığı üçün yeganə profilaktik vasitə xəstələrin düzgün seçilməsidir. Child-Pugh C xəstələrdə rezeksiya əks göstərişdir, B xəstələrdə kiçik rezeksiyalar uyğun görünür.

Steatozlu xəstələrdə çəkini azaltmaq, buna imkan olmayanda isə yetərli qaraciyər saxlamaq tövsiyə olunur.

Xroniki B hepatitində əməliyyatdən əvvəl və sonra antiviral dərmanlar tövsiyə olunur.

Müalicəsi

Müalicəsi başlıca olaraq funksiyaların əvəzedilməsinə (albumin, qlükoza, laxtalanma faktorları köçürülməsi, köməkçi qaraciyər sistemləri və s) və zədələyici amillərin aradan qaldırılmasına yönəlir. Qaraciyər əvəzediciləri (süni, bio-süni sistemlər, ksenoqaraciyər, hepatosit və yardımçı qaraciyər köçürülməsi) klinik və biokimyəvi yaxşılaıma törədir, lakin sağalma tezliyini dəyişdirmir. Aparılan müalicələrə baxmayaraq ölüm faizi 80-90%-ə qədər yüksəlir. Ən effektiv müalicəsi təcili qaraciyər köçürülməsidir.

XÜLASƏ

- Qaraciyərin bir və ya bir neçə funksiyasında klinik və laborator olaraq pozulma varsa hepatosellular disfunksiya adlanır (sarılıq, koaqulopatiya). Qaraciyər disfunskiyası ensefalopatiya ilə müşaiyət olunarsa, bu vəziyyət qaraciyər yetməzliyi adlanır.
- Qaraciyər yetməzliyinin bir neçə klinik forması var:
  - Kəskin qaraciyər yetməzliyi - əvvəllər Qc-ində xəstəliyi olmayan xəstədə qaraciyər toxumasının böyük hissəsinin (>80%) zədələnməsi nəticəsində meydana gələn hepatosellular disfunksiya və ensefalopatiya
  - Xroniki qaraciyər yetməzliyi – xroniki qaraciyər xəstəliyində müşahidə olunan hepatosellular disfunksiya və ensefalopatiya
  - Xronikinin kəskinləşməsi və ya ağırlaşmış xroniki qaraciyər yetməzliyi – xroniki yetməzliyi olan xəstədə ensefalopatiyanın və hepatosellular disfunksiyanın dərinləşməsi.
  - Postrezeksiyon – böyük rezeksiyalardan 5-7 gün sonra qalan qaraciyərdə sintetik, ekskretor və detoksikasiya funksiyaların bərpa olunmaması.
- Kəskin qaraciyər yetməzliyi (KQcY) qaraciyər toxumasının böyük hissəsinin (>80%) nekrozu və ya kəskin distrofiya-disfunksiyası nəticəsində meydana gəlir.
- Qaraciyərdə baş verən diffuz hepatoselular nekroz və ya distrofiya nəticəsində orqanizmdə üç qrup patoloji dəyişiklər meydana gəlir: qaraciyər funkisyalarının kəskin azalması, ensefalopatiya və UİS.

- Sarılıq və koaqulopatiya KQcY-də ən çox rast gələn hepatosellular disfunksiyadır. Ensefalopatiyanın əsasında toksikoz və beyin ödemi durur.
- Proseslərin baş vermə sürətinə və nəticəsinə görə kəskin qaraciyər yetməzliyinin bir neçə gediş forması ola bilər. İnkişaf sürətinə görə, xüsusən də sarılıq – ensefalopatiya müddətinə görə çox kəskin (<7 gün), kəskin (1-4 həftə), və yarımkəskin (4-26 həftə). Nəticəsinə görə sağalma ilə nəticələnən geriyədönən gediş, ölümlə nəticələnən proqressiv letal gedişi var. Ümumiyyətlə, KQcY ağır və proqressiv xəstəlikdir, konservativ müalicə ilə xəstələrin yalnız 20-40%-i sağaltmaq mümkündür. Hazırda bu gedişi dəyişdirən yeganə üsul qaraciyər transplantasiyasıdır.
- Müxtəlif təbiətli amillər (viruslar, dərmanlar, sepsis, işemiya, digər) qaraciyərdə massiv nekroz və ya dərin disfunksiya törədərək KQcY səbəb ola bilərlər. Bu səbəblər arasında ən çox rast gələnləri HBV, HAV və asetaminofen toksikozudur.
- KQcY gedişində klinik olaraq 4 mərhələ ayırd etmək olar:
  - Sarılıq
  - Ensefalopatiya
  - Ağırlaşma
  - Sağalma və ya ölüm
- Ensefalopatiya ilk növbədə beyin qabığının ümümi funksiyalarının (şüur, dərketmə və hərəkətə nəzarət) dəyişməsi şəklində biruzə verir. I və II dərəcəli ensefalopatiyalarda xəstə ilə kontakt qurmaq olur (I dərəcədə xəstə ayıqdır, cavab var, lakin yuxu pozulması, intellektual zəifləmə (yaddaş, diqqət) və tremor qeyd edilir, II dərəcədə yuxululuq olsa da, cavab var, lakin yavaşdır). III və IV dərəcəli ensefalopatiyalarda xəstə ilə kontakt qurmaq olmur (III dərəcədə cavab var, lakin anlaşılmır, IV dərəcədə isə, cavab yoxdur – koma).
- İki klinik əlamət – sarılıq və ensefalopatiya və iki labarator göstərici – hiperbilirubinemiya və PZ uzanması KQcY-nin diaqnostik kriteriyalarıdır.
- Gedişin proqnozlaşdırılması müalicə strategiyasının seçilməsində önəmlidir: geriyədönən gediş konservativ müalicə, letal gediş isə transplantasiya gərəkdirir.
- KQcY-də aşağıdakı göstəricilər pis proqnostik əlamət sayılır və Tx-ə göstəriş hesab edilir: yaş <10 və ya >40; etiologiya Non A-E, və ya dərman; sarılıq – ensefalopatiya müddəti >7 gün; bilirubin > 300 mmol/l (>18 mq/dl) ; PZ > 50 san (İNR >3,5), və ya faktor V səviyyəsi; ensefalopatiya III, IV dərəcə.
- KQcY-nin müalicəsində iki strategiya var:
  - Qaraciyər transplantasiyası
  - Qaraciyərdə regenerasiyanın təmini
- Qaraciyər transplantasiyası (QcTx) hazırda KQcY-nin ən effektiv müalicəsi olub, letal gedişi ciddi dəyişdirə bilən yeganə vasitədir. Təbii gedişi 80-95% ölümlə nəticələnən KQcY-də transplantasiya 70-80% sağalma təmin edə bilir.
- Transplantasiya mümkün olmayan (göstəriş və ya imkan olmayan) xəstələrdə qaraciyər regenerasiyasına şərait yaradan və «körpü müalicəsi» adlanan tədbirlər həyata keçirilir.

- Körpü müalicələrinə etiotrop, dəstək müalicələri və köməkçi qaraciyər sistemləri aiddir. Köməkçi qaraciyər sistemləri (süni qaraciyərlər, bioloji sistemlər, hepatosit köçürülməsi, yad qaraciyərlər, əlavə qaraciyər köşürülməsi) qaraciyərin funksiyalarını müvəqqəti əvəz edərək onun regenerasiyasına şərait yaradırlar və ya transplantasiyaya qədərki dövrdə yaşamı təmin edirlər.

ƏDƏBİYYAT

1. AASLD position paper: the management of acute liver failure. Private Nonprofit Research Organization. American Association for the Study of Liver Diseases - Private Nonprofit Research Organization. May 2005;36(1):19 pages.
2. Bayramov NY. Qaraciyər regenerasiyası. Van 1997
3. Bayramov NY. Rezeksiyadan sonrakı qaraciyər yetməzliyində qaraciyərin funksional göstəricilərinin dinamikası. Azərbaycan Tibb Jurnalı, 1997; 5:45-50.
4. Bayramov NY. Qaraciyər rezeksiyası. Ankara 1998
5. Chakravarty DK, Lee WC, Chen YC, Jan YY, Lee PH. Liver transplantation. Jaype Brothers Med Publ. 2010
6. EASL Postgraduatet course: Management of acute critical conditions in hepatology. Vienna, 2010
7. Jalan R, Olde Damink SW, Deutz NE, Hayes PC, Lee A. Moderate hypothermia in patients with acute liver failure and uncontrolled intracranial hypertension. Gastroenterology. Nov 2004;127(5):1338-46.
8. Jalan R. Acute liver failure: current management and future prospects. J Hepatol. 2005;42 Suppl(1):S115-23.
9. Murray KF, Carithers RL Jr. AASLD practice guidelines: Evaluation of the patient for liver transplantation. Hepatology. Jun 2005;41(6):1407-32.
10. OGardy JG. Management of liver failure. . In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007: 1541-1547
11. Polson J, Lee WM. AASLD position paper: the management of acute liver failure. Hepatology. May 2005;41(5):1179-97.
12. Sood GK, Katz J. Acute Liver Failure. http://emedicine.medscape.com/article/177354, 2011
13. Stravitz RT, Kramer AH, Davern T, Shaikh AO, Caldwell SH, Mehta RL, et al. Intensive care of patients with acute liver failure: recommendations of the U.S. Acute Liver Failure Study Group. Crit Care Med. Nov 2007;35(11):2498-508.
14. Yee HF, Lodofsky SD. Acute liver failure. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed. Vol 2, 2002, 1567-1576

PORTAL HIPERTENZIYA

PORTAL HİPERTENZİYADA AĞIRLAŞMA BAŞ VERƏRSƏ VƏ YA EHTİMALI YÜKSƏKDİRSƏ TƏZYİQİ AZALTMA TƏDBİRLƏRİ HƏYATA KEÇİRİLİR

TƏRİFİ

Portal təzyiq dedikdə, qapı venasındakı qanın damar divarına etdiyi təzyiq nəzərdə tutulur və bu təzyiq qanın splanxik venalardan qaraciyərə və aşağı boş venaya axmasını təmin edən əsas qüvvədir. *Normada qapı venası ilə boş vena arasındakı təzyiqlər fərqi 5 mm Hg st. təşkil edir. Bu fərqin 5 mm Hg st.-dan çox olması portal hipertenziya kimi qəbul olunur. Təzyiqlər fərqi 12 mm Hg st.-dan yüksək olduqda isə, varikoz qanaxma riski yaranır.*

PATOGENEZİ

Hidrodinamikanın üç qanunu hemodinamikanın digər bölgələri kimi, portal hemodinamikaya da təxmini olaraq şamil edilə bilər.

Om qanununa görə (1) damardan axan qanın miqdarı (Q) təzyiqlə (P) düz, müqavimətlə (R) tərs mütənasibdir. ***Pauzel qanununa (2)*** görə damarda müqavimət mayenin özüllüyü (n) və damarın uzunluğu (L) ilə düz, damar radiusunun (r) dördüncü dərəcəsi ilə tərs mütənasibdir. ***Laplas qanununa (3)*** görə isə, damar divarının gərilmə (G) - elastiki qüvvəsi transmural təzyiq (P) və damar radiusu ilə düz, divar qalınlığı (d) ilə tərs mütənasibdir. Yəni, damarın radiusu nə qədər böyük və divarı nə qədər incə olarsa, gərilmə o qədər çox olar və partlama ehtimalı da o qədər yüksələr.

Om, Pauzel və Laplas qanunlarının portal hemodinamikaya tətbiqindən iki mühüm nəticə ortaya çıxır.

Birincisi, portal sistemdə təzyiq iki faktordan asılıdır: *damarların radiusu və sisetmə gələn qanın miqdarı*, yəni, qapı venasında təzyiqin artmasında iki amil əsas rol oynayır: *müqavimətin artması və gələn qanın artması* (portal hipervolemiya) ***(Şəkil 1)***. Mütənasiblik radiusun dördüncü dərəcəsinə uyğun olduğu üçün radiusun azacıq kiçilməsi müqavimət və təzyiqin böyük

Om qanunu (1)

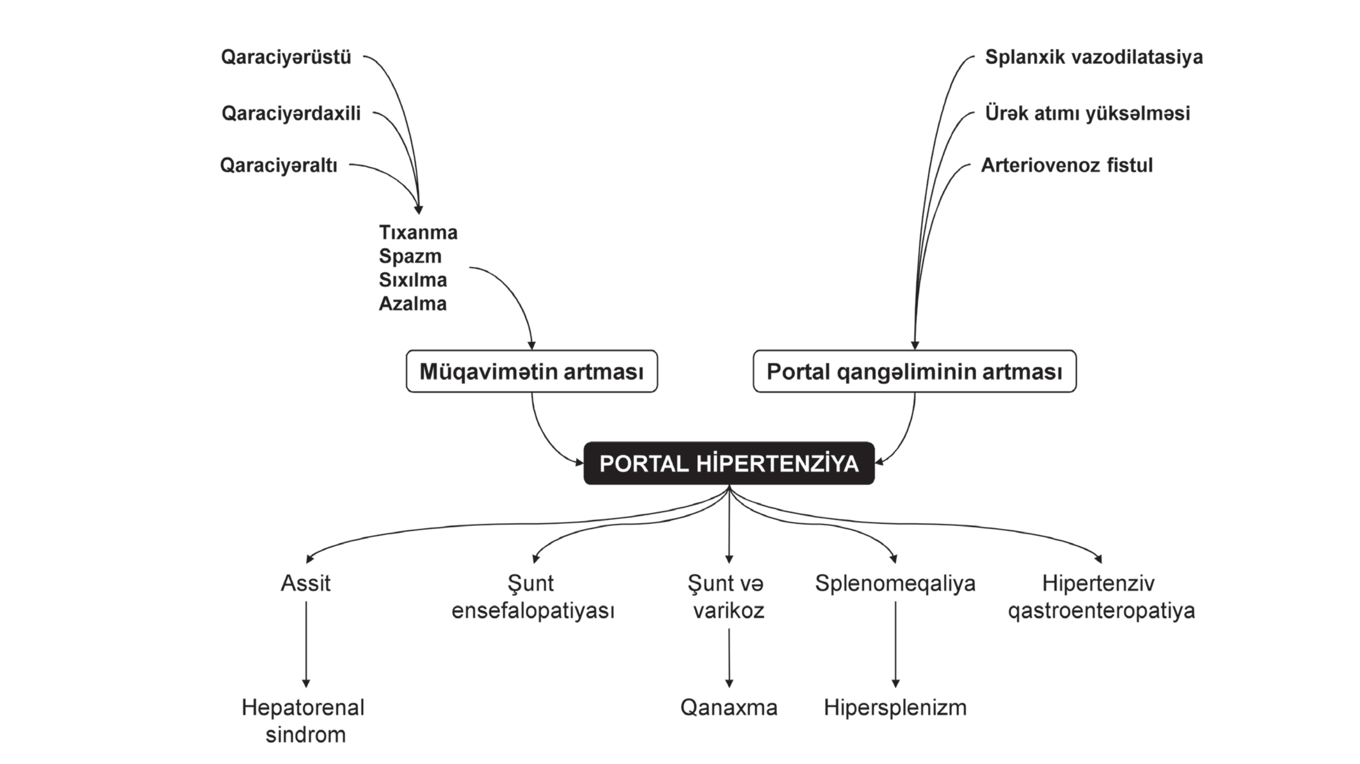
$$Q = P/R \qquad P = Q \cdot R$$

Pauzel qanunu (2)

$$R = \frac{n\ L}{\pi\ r^4}$$

Laplas qanunu (3)

$$G = \frac{P r}{d}$$



Şəkil 1.Portal hipertenziyanın etiopatogenezi

dərəcədə artmasına səbəb olur. Qeyd etmək lazımdır ki, bu iki mexanizmlər təkbaşına ilkin mərhələdə əsas rol oynayır. Hipertenziya inkişaf etdikcə prosesə ikinci mexanizm də qoşulur.

Hemodinamika qanunlarının portal hemodinamikaya tətbiqindən ortaya çıxan **ikinci nəticə** isə, **varikoz qanaxmanın mexanizmidir.** Varikoz qanaxma genişlənmiş damarların nazilmiş divarlarında baş verən gərilmə və cırılma nəticəsində meydana gəlir. Laplas qanununa görə təzyiqin artması, radiusun artması və divarın qalınlığının azalması ilə gərilmə qüvvəsi də artır. Ona görə də, portal təzyiqin artması ilk növbədə böyük diamterli və nazik divarlı (III və IV dərəcə) varislərdən qanaxmaya səbəb olur. Bu səbəblə əlaqədar varikoz qanaxmanın profilaktikasında təzyiqin azaldılması ilə yanaşı varislərin kiçildilməsi (liqasya, skleroterapiya) də əhəmiyyətlidir.

ETİOLOGİYASI

Portal təzyiqi müxtəlif təbiətli xəstəliklər artıra bilər ***(Şəkil 1)***. Patogenetik baxımdan bunlar iki qrupa ayrılır: müqaviməti artıranlar və portal hipervolemiya törədənlər ***(Cədvəl 1)***.

Qan damarlarının mənfəzinin daralması (fibroz, sıxılma), tıxanması (tromboz) və ya sayca azalması (rezeksiya, sirroz, nekroz) axına müqavimətin artmasına səbəb olur. Anatomik bölgüyə əsaslanaraq portal qan axınına əngəl olan (radiusu kiçildən) amilləri üç qrupa bölmək olar: *qaraciyəraltı, qaraciyərdaxili və qaraciyərüstü.*

Qaraciyəraltı səbələr arasında ən çox rast gələni portal vena trombozu və venaətrafı şişlərdir (qapı, mədə, MAV, öd kisəsi, xoledox şişləri, limfomalar).

Qaraciyərdaxili amillər portal hipertenziyanın ən çox rast gələn səbəbləridir (80%). Prak-

tik olaraq qaraciyərdə diffuz iltihab və fibroz törədən bütün xəstəliklər portal hipertenziyaya səbəb ola bilərlər. Sirroz portal hipertenziyanın ən çox rast gələn səbəbidir və sirrotik xəstələrin təxminən 60-70%-ində portal hipertenziya meydana çıxır. Sirrozun portal hipertenziya törətməsində üç əsas mexanizm rol oynayır: *sinusoidlərin üzvü azalması, sinusoidlərin funksional spazmı və portal qangəlimin artması*. Sirroza xas olan iki əsas proses – fibroz və düyünlü transfomasiya sinusoidlərin miqdarca azalmasına gətirib çıxarır. Çünki, fibroz itirilmiş normal qaraciyər parenximasının yerində inkişaf edən «sinusoidsiz» birləşdirici toxumadır və düyünlü transfomasiyalı qaraciyər toxumasında damar arxitektonikası pozulmuş vəziyyətdə olur.

Qaraciyərüstü mexanizmlər aşağı boş vena səviyyəsində qan axınını çətinləşdirərək portal hipertenziyaya səbəb olurlar. Aşağı boş venada membran, tromb, zirehli perikardit, sağ ürək yetməzliyi bunlara aiddir.

Portal hipervolemiya, yəni qapı sisteminə daxil olan qanın həcminin artması portal hipertenziyanı törədən ikinci önəmli mexanizmdir. Hipervolemiyaya iki proses səbəb ola bilər: splanxik sistemə gələn *arterial qanın artması*, birbaşa olaraq *qapı venasına daxil olan qanın artması*. Birincili splenomeqaliyalar, splanxik vazodilatasiya arterial qanın artmasına şərait yaradır. Portal qanın birbaşa artması, başqa sözlə *portal arterializasiya* da adlanır. Belə halda arterial qan birbaşa portal sistemə keçir. Bunu törədən səbəblərə anadangəlmə (nadir hallarda zədələnmə nəticəsində) *arterio-venoz fistulları* və sirrozda rast gələn və *porto-sistemik paradoksu* aid etmək olar. Sirrozda qaraciyərin arterial və sinusoidal qanı portal sistemə keçərək «geriyə», kollaterallara doğru hərəkət edir ki,

Cədvəl 1. Portal hipertenziyanın səbəbləri

Müqaviməti artıran səbəblər

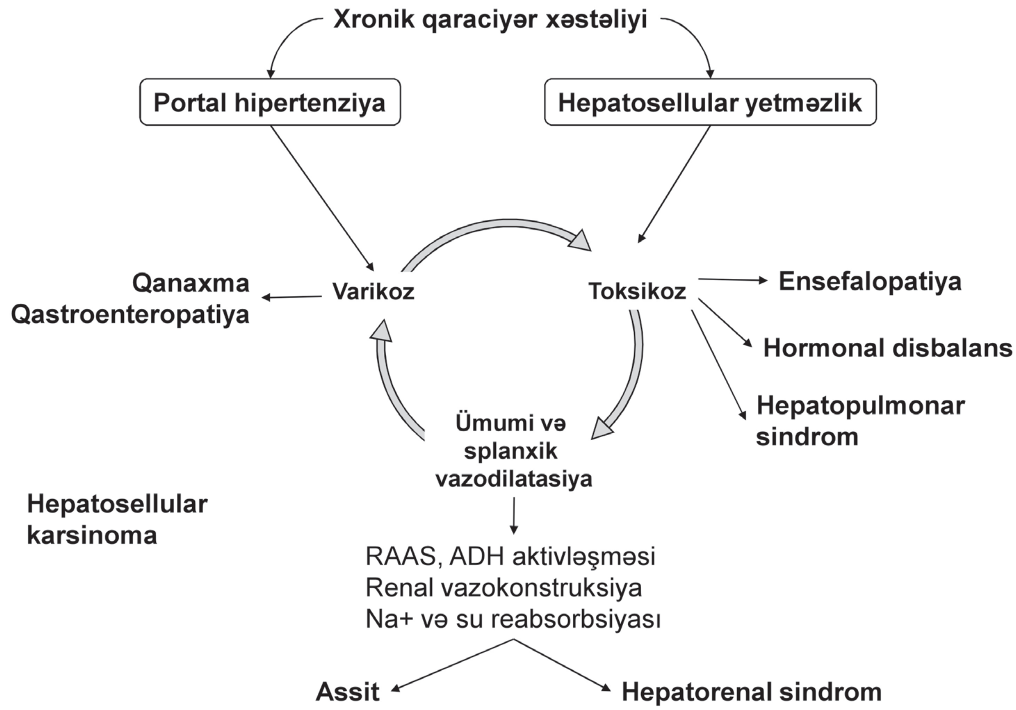
Qaraciyəraltı
- Portal tromboz
- Portal kavernoz transformasiya
- Dalaq venası trombozu
- Portal vena sıxılması (şiş, düyün, xr.pankreatit və s)

Qcaraciyərdaxili
- Sinusaltı
  - Şistostoma
  - Sarkoidoz
  - Mielofibroz
  - Anadangəlmə hepatik fibroz
  - Hepatoportal fibroz
  - Hepatotoksinlər (arsen, azatioprin, vinilxlorid və s)
  - Erkən biliar sirroz
  - Erkən skleroz xolangit
- Sinusoidal
  - Sirroz
  - Metotraksat
  - Alkohol hepatiti
  - Hipervitaminoz A
  - Nodulyar regenerativ hiperplaziya
- Sinusüstü
  - Venokluziv xəstəliklər
  - Baddi-Kiari sindromu

Qaraciyərüstü
- ABV membranı
- Zirehli perikardit
- Sağ ürək yetməzliyi

Portal həcmi artıran səbəblər

Arterio-venoz fistul
Sirroz (portal arterializasiya)
Splenomeqaliya



Şəkil 2. Xroniki qaraciyər xəstəliyində portal hipertenziyanın qusurlu dövranı

buna porto-sistemik paradoks deyilir. Beləliklə, sirroz portal hipertenziyanı həm törədir, həm də dəstəkləyir, yəni qüsurlu dövran yaranır ***(Şəkil 2)***. Sirroz həm portal axına müqaviməti üzvü (sinusoid zədələnməsi, fibroz) və funksional yolla (sinusoid spazmı) artıraraq, həm də portal hipervolemiya törədərək (splanxik arterial dilatasiya, porto-sistemik paradoks - portal arterializasiya) portal təzyiqi artırır və davam etməsinə səbəb olur.

PATOFİZİOLOGİYASİ VƏ TƏBİİ GEDİŞİ

Qeyd edildiyi kimi, PH birincili xəstəlik olmayıb, digər xəstəliklərin ağırlaşması kimi meydana gələn sindromdur. Lakin, PH-nın özü də digər patologiyalara səbəb olur. Portal venalarda təzyiqin artması nəticəsində aşağıdakı patologiyalar meydana çıxır ***(Şəkil 1, 2)***

- assit
- varikoz və qanaxma
- ensefalopatiya
- splenomeqaliya
- hepatorenal sindrom
- porto-hipertenziv qastro-enteropatiya

Qeyd etmək lazımdır ki, PH ardan qalxdıqda bu patologiyalar da geriyə inkişaf edə bilir. Digər tərəfdən bu patologiyaların ağırlıq dərəcəsinə təsir göstərən önəmli amil Qc-in funksional vəziyyətidir. Hepatosellular funksiya saxlanılan hallarda (məs. qaraciyəraltı PH, anadangəlmə hepatic fibroz) ensefalopatiya və assit dərinləşmir. Hepatosellular funksiya pozulan xəstələrdə (məs. sirroz) bu ağırlaşmalar nəinki dərinləşir, həm də yeni patologiyalar (hepato-renal sindrom, hepato-pulmonal sindrom, hormonal disfunksiya və s.) meydana çıxır.

DİAQNOSTİKASI

PH-nın əlamətlərini iki qrupa bölmək olar: *dolayı* (şübhə) və *birbaşa* (dəqiqləşdirici). Xronik qaraciyər xəstəliyi əlamətləri (teleangioektaziya, palmar eritema, hepatomeqaliya, palpator sərt qaraciyər), assit, mədə-bağırsaq qanaxması və splenomeqaliya PH-a şübhə yaradan göstəricilərdir.

PH-ı təsdiqləyən əlamət *varikoz genişlənmə və təzyiqin artmasıdır*. Göbəkətrafı varikozlar adi müayinə ilə, qida borusu varikozları endoskopik müayinə ilə, portal vena genişlənməsi Dopler USM, KT və ya MR-angioqrafiya ilə müəyyən edilir.

PH-ın ikinci xarakterik əlaməti sayılan təzyiq artmasını təyin etməyə həmişə ehtiyac qalmır. Lakin bəzi hallarda, xüsusən PH-nı inkar etmək və ya səbəbini təyin etmək üçün təzyiqi ölçməyə ehtiyac yaranır. Təzyiqi ölçmək üçün iki yol mövcuddur – birbaşa və dolayı. Birbaşa üsulda portal venaya müdaxilə edilərək təzyiq ölçülür. Bu üsul hazırda geniş istifadə olunmur, yalnız əməliyyat vaxtı tətbiq edilir. Dolayı üsul qapı venası ilə aşağı boş vena arasındakı təzyiqlər fərqini təyin etməyə əsaslanır. Əslində PH-ın təyini üçün bu yol daha məntiqlidir və texniki cəhətdən ağciyər arteriyalarında uc təzyiqin ölçülməsinə yaxındır.

Vidaci venadan keçərək aşağı boş venaya və Qc venasına təzyiq ölçən ucluq yerləşdirilir. Əvvəlcə ucluq Qc venasına ən son nöqtəyə qədər yerləşdirilir və bu səviyyədə təzyiq ölçülür. Buna Qc venası uc təzyiqi (QcVUT) deyilir. Hesab edilir ki, uc təzyiq sinusoiddəki təzyiqə bərabərdir və bu portal venadakı təzyiqə yaxındır. Sonra təzyiq ölçən geri çəkilərək aşağı boş vena səviyyəsində sərbəst təzyiq ölçülür ki, buna aşağı boş vena təzyiqi (ABVT) deyilir. Sonra bu iki təzyiqlər fərqli hesablanır və bu porto-kaval qradiyent (PKQ) qəbul olunur. Bu qradiyent normal halda 3-5 mm Hg st. təşkil edir. Qradiyentin 5 mm Hg st. çox olması PH-nı göstərir. Qeyd etmək lazımdır ki, bu üsulla təzyiq fərqinin hesablanması həmişə doğru nəticə verməyə bilər. Xüsusən xəstədə qaraciyəraltı və presinusoidal PH olarsa təzyiqlər fərqi normal ola bilər. Lakin PKQ-in təyini bir çox hallarda faydalı olur və PH-nın səviyyəsini təyin etməyə imkan verir.

Ümumi diaqnostik alqoritmə uygun olaraq (şübhə, dəqiqləşmə, forma və səbəb təyini) PH diaqnostikasında aşağıdakı ardıcllığı tövsiyə etmək olar:

- Şübhəli xəstələrdə (assit, splenomeqaliya, hepatomeqaliya, mədə-bağırsaq qanaxması, xroniki qaraciyər əlamətləri və s.) PH-ın olub-olmadığını müəyyənləşdirmək üçün dəqiqləşdirici əlamətlər (damar genişlənməsi və təzyiq artması) axtarılır. Klinik, Dopler USM, KT/MRT angioqrafiyalarda, endoskopik müayinələrdə damar genişlənməsinin görünməsi diaqnozu təsdiqləyir, görünməməsi isə, şübhəni ciddi şəkildə azaldır.
- Əksər hallarda klinik və görüntüləmə müayinələri PH-ın yeri və səbəbini təyin etməyə imkan verir. Diaqnostik çətinliklərdə təzyiq ölçülməsinə ehtiyac yarana bilər.

PH-ı olan bütün xəstələrdə Qc-in funksional (QcFT) və morfoloji (Qc biopsiyası) vəziyyətini, qaraciyərüstü PH-da isə bununla yanaşı ürəyin funksional vəziyyətini (EKO) dəqiqləşdirmək vacibdir.

MÜALİCƏSİ

PH-ın müalicəsi üçün müxtəlif dövrlərdə çoxsaylı üsullar və strategiyalar təklif edilmişdir. Hazırkı dövrdə PH-ın müalicəsində ən çox tövsiyə olunan strategiya aşağıdakından ibarətdir.

PH-nın müalicəsində ***ilk və əsas hədəf səbəbin***

Cədvəl 2. Portal hipertenziyanın müalicə prinsipləri və tədbirləri

Səbəbi ardan qaldırma

Qc transplantasiyası
Portal trombektomiya
Splenektomiya
Membranektomiya
Kardio-korreksiya
Arterio-venoz fistulun ləğvi
Digər

Portal təzyiqi azaltma

Müqaviməti azaltma
- Portokaval yanyollar (dekompressiya)
- Qc-daxili vazodilatasiya (NO sələfləri) ?
- Kollateral vazodilatasiya (NO sələfləri) ?

Portal qangəlimi azaltma
- Splanxik vazokonstruktorlar
  - Somatostatin (oktreotid)
  - Vazopressin (glipressin)
  - β-adrenoblokatorlar
- Diuretiklər
- Splenektomiya
- Hissəvi dalaq embolizasiyası
- Dalaq arteriyası stendlənməsi

Ağırlaşmaların müalicəsi

Endoskopik liqasiya
Endoskopik skleroterapiya
Zondla tamponada
Ezofageal stend
Devaskulyarizasiya
Varikozlara tikiş
Diuretik
Laktuloza, laktibiol
Ornitin-asetat

aradan qaldırılmasıdır (Şəkil 3). Məsələn sirrozda Qc transplantasiyası, birincili splenomeqaliyada splenektomiya, arterio-portal fistulda fistulektomiya və s. Səbəbin aradn qaldırılması nəinki PH-ı azaldır, həm də ağırlaşmaların və nəticələrin geriyə inkişafına şərait yaradır.

Hər hansı səbəbdən birinci hədəfə çatmaq mümkün olmadıqda ***ikinci hədəf*** seçilir – ***ağırlaşmaların müalicəsi***. PH-ın ağırlaşmalarının müalicəsi aşağıdakı qaydalarla həyata keçirilir:

- Ağırlaşmalar baş verdikdə və ya risk yüksək olduqda müalicə tələb edir
- Ağırlaşmaların müalicəsi əsasən iki yolla həyata keçirilir: *Qc qanlanmasını pozmadan portal təzyiqi azaltmaq və ağırlaşmaya spesifik birbaşa tədbirlər*.
- Ağırlaşma yoxdursa və ya riski yüksək deyilsə profilaktik PH-ı azaltmağa ehtiyac yoxdur.

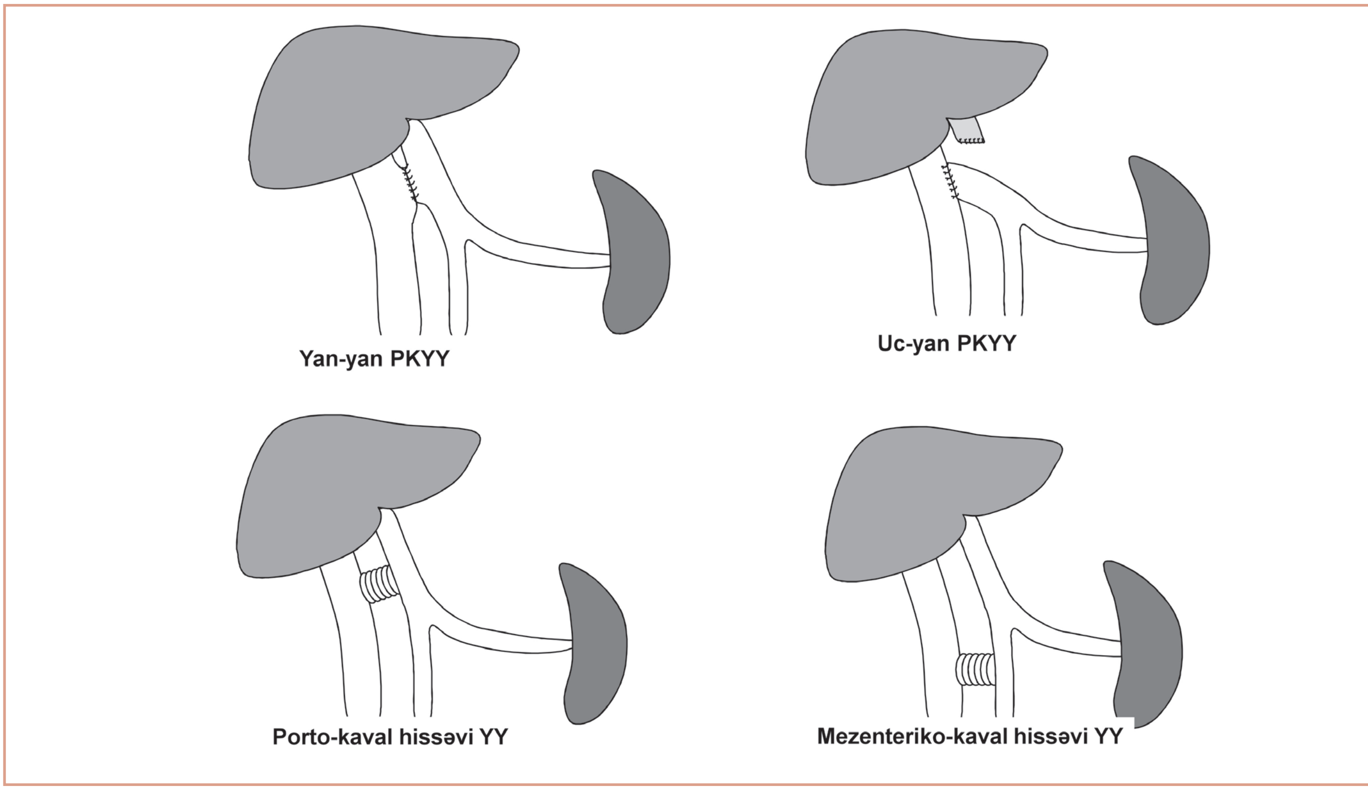
Qeid etmək lazımdır ki, bu umumi yanaşmanın birinci hədəfi bütün xəstələr üçün keçərlidir, ikinci hədəf isə, xəstələrin əksəriyyətinə, o cümlədən də, sirrozlu xəstələrə şamil edilir. Bu strategiyadan kənaraçıxmalar barəsində uyğun bölümlərdə məlumat veriləcəkdir.

Portal təzyiqi azaltma prinsipləri

PH-nın baş verməsində müqavimətin artmasının və portal hipervolemiyanın əsas patogenetik amillər oldğunu nəzərə alaraq təzyiqi azaltmaq tədbirləri də iki prinsip üzərində qurulur: *müqaviməti və portal sistemə qan gəlimini azaltmaq* ***(Cədvəl 2)***. Bu prinsiplər medikamentoz, cərrahi və endovaskulyar yollarla həyata keçirilə bilər.

Medikamentoz tədbirlər

Portal sistemdə təzyiqi azaltmaq üçün müxtəlif təbiətli dərmanlar istifadə olunur. Bunlardan ən çox istifadə ediləni somatostatin, vasopressin



Şəkil 3. Portokaval yanyollar

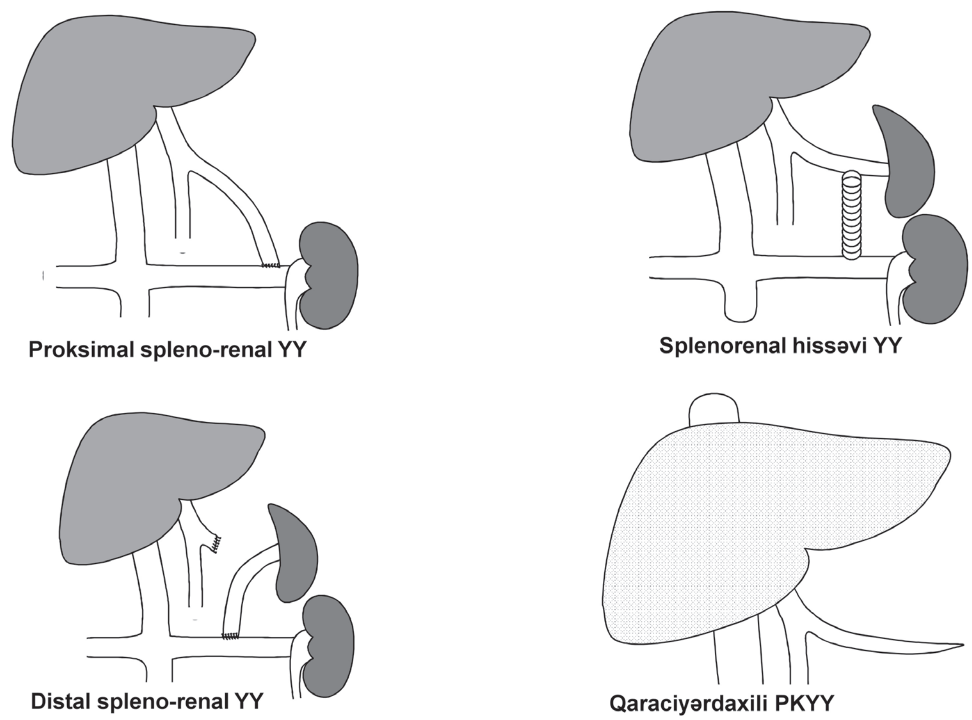
anoloqları və beta-adrenoblokatorlardır.

Somatostatin mədəaltı vəzin D hüceyrələrindən ifraz olunan hormon olub, orqanizmdə, xüsusən də mədə-bağırsaq sistemində həm hormonların sintezini, həm də sekresiyanı ciddi azaldır. Bu hormon splanxik qangəlimini də ciddi azaldır. Hesab edilir ki, somatostatin yerli vazodilatator sintezini azaldaraq splanxik vazodilatasiyanı əngəlləyir. Somatostatinin ən çox istifadə edilən dozası 250 mkq ilk doza və sonra 250 mkq/saat infuziyadır. Bu dərman 5-7 gün istifadə edilə bilər. Somatostatin ən çox varikoz qanaxmalarda qanaxmanı dayandırmaq və erkən təkrarlanmanı önləmək üçün istifadə edilir.

Oktreotid somatostatinin sintetik analoqu olub, somatostatinə nəzərən uzun müddətli təsirə malikdir. Göstəriş və təsir effektivliyi somatostatinlə eynidir. Qanaxmalarda ilk olaraq 50 mkq doza venadaxilinə yeridilir və sonra saatda 50-100 mkq dozada infuziya edilir. Əksər hallarda 5-7 gün istifadə edilir. Bəzi müəlliflər dərialtı yeritməklə (5 mkq/kq) 15 günə qədər istifadə edirlər.

Somatostatin və oktreotidin müsbət cəhəti ümumi hemodinamikanı ciddi dəyişdirməməsi, mənfi cəhəti isə, immunosupressiv təsir göstərməsidir.

Vazopressin və analoqları (qlipressin, terlipressin) güclü damardaraldıcı təsirə malikdirlər. Vazopressin (oksitosin) hipofizin arxa payından ifraz olunan hormondur, saya əzələlərdə spazm törədə bilir. Splanxik arteriyalarda spazm nəticəsində portal təzyiq azalır. Lakin, vazopressin koronar damarlarda da spazm törədərək işemiyaya səbəb ola bildiyinə görə nitroqliserinlə birlikdə istifadə edilməlidir. Vazopressinin sintetik analoqları olan qlipressin və terlipressin koronar damarlara təsir göstərmədiyi üçün sərbəst istifadə edilə bilir. Vazopressin və soma-



Şəkil 3. Porto-kaval yanyollar (davamı)

tostatin qrupu dərmanlar arasında qanaxmanı dayandırmaq üzrə ciddi fərq tapılmamışdır.

b-adrenoblokatorlar (propnanalol, anaprilil) bir tərəfdən ürək fəaliyyətini azaldaraq, digər tərəfdən splanxik arteriyalarda b-reseptorları blokada edib α-reseptorların üstünlüyünə – vazospazma səbəb olaraq portal təzyiqi azaldırlar. b-adrenoblokatorlardan ən çox istifadə olunan propnanalol və nadololdur. Bu dərmanların dozası fərdi seçilir və nəbzi və arterial təzyiqi 25% azaltması yetərli sayılır. Adətən propnanalol 10-40 mq/gün dozada istifadə edilir. b-blokatorlar qanaxmanı dayandırmaq üçün yox, profilaktikası üçün tətbiq edilir.

Digər dərmanlar (nitroqliserin, izosorbid, klonidin) geniş tətbiq tapmamışdır.

Cərrahi üsullar

Portal təzyiqi azaltmaq üçün porto-kaval yanyollar və splenektomiya mövcuddur.

Porto-kaval şunt və ya yanyol (PKYY)

Porto-kaval şunt və ya yanyol (PKYY) mahiyyətcə portal sistemlə aşağı boş vena və ya şaxələri arasında anastomoz yaratmaqdır *(Şəkil 3)*. Nəticədə qan yüksək təzyiqli qapı sistemindən aşağı təzyiqli boş venaya axır, portal sistemdə təzyiq aşağı düşür. Bu əməliyyatlar PH-ı azaltmaq üçün ən effektiv tədbir sayılır. Lakin PKYY nəticəsində portal qanın bir hissəsi (bəzən əksəriyyəti) qaraciyərdən yan keçdiyi üçün iki ciddi problem törədir: qaraciyərin trofikası pozulur və hepatosellular yetməzlik dərinləşir, ensefalopatiya artır. Ona görə də PKYY – əməliyyatları digər tədbirlər effektsiz olduqda və Qc funksiyası saxlanılan hallarda istifadə olunur.

PKYY-nin müxtəlif növləri təklif edilmişdir və portal axını nə dərəcədə dəyişdirdiyinə görə bunları 3 qrupda cəmləşdirmək olar: *ümumi, se-*

lektiv və hissəvi ***(Şəkil 3).***

Ümumi (total) yanyollar. Bu yanyol əməliyyatları həm çöz, həm də dalaq venasından gələn qanın əksər hissəsini aşağı boş venaya yönəldirlər. Bunun üçün qapı venası və ya böyük şaxələri ilə aşağı boş vena və ya şaxələri arasında geniş (>1 sm) anastomozlar yaradılır: yan-yan PKYY, uc-yan PKYY, proksimal spleno-renal YY, mezenteriko-kaval YY, proksimal spleno-kaval yanyol və s. Ümumi PKYY-lardan sonrakı qısa müddətdə portal qanın əksər hissəsi boş venaya yönəlir. Hətta, qaraciyərdən retroqrad axın baş verir (qaraciyərə gələn arterial qan sinusoidlərdən keçməyib portal damarlarla geriyə qayıdaraq YY-a yönəlir), hepatosellular yetməzlik dərinləşir və ensefalopatiya inkişaf edir (~40%). Ona görə də, ümumi PKYY əməliyyatları sirroz mənşəli PH-da demək olar ki, istifadə olunmur, Qc funksiyası pozulmayan PH-da isə digər üsullar (selektiv PKYY, endoskopik, medikamentoz) effekt vermədikdə tövsiyə edilir.

Hissəvi yanyollar mahiyyətcə kiçik diametrli ümumi şuntlardır. Bu əməliyyatlarda portal vena və ya böyük şaxələri (çöz və ya dalaq venaları) ilə aşağı boş vena və ya şaxələri (adətən böyrək venası) arasında kiçik diametrli (8 mm) damar protezləri yerləşdirilir. Bu YY-a bəzən «H» tipli şuntlar da deyilir. Ümumi PKYY-dən fərqli olaraq «H» tipli YY-da damar diametri nisbətən kiçik olduğu üçün və böyümədiyinə görə portal qanın əksəriyyəti Qc-dən yan keçmir, trofika saxlanılır və ensefalopatiya nisbətən az rast gəlir. Lakin, bu anastomozların tıxanma halları yüksəkdir və bəzən antikoaqulyant tələb olunur. Hissəvi PKYY-lar əsasən Qc funksiyası saxlanılan və portal trombozu olmayan hallarda (Baddi-Kiari, anadangəlmə hepatik fibroz) tövisyə olunur. Hissəvi yanyolların bir növü də qaraciyərdaxili porto-kaval yanyoldur ki, bu da endovaskulyar üsulla qoyulur.

Selektiv YY-ların fərqləndirici cəhətləri ondan ibarətdir ki, qapı venoz sisteminin iki bölgəsi - dalaq və çöz hövzələri arasında əlaqə kəsilir, dalaq hövzəsinin qanı aşağı boş venaya yönəldilir, bağırsaq qanı isə, təbii yolu ilə qaraciyərə gedir. Nəticədə, *bir tərəfdən* qastro-ezofaqo-splenik bölgədə təzyiq düşdüyü üçün qanaxma, qastropatiya və splenomeqaliya kimi *ağırlaşmalar aradan qalxır*. Digər tərəfdən isə, nisbətən toksik olan mezenterik qan Qc-ə getdiyi üçün hepatosellular funksiya pozulmur, *ensefalopatiya çox az rast gəlir* (5-8%). Üçüncüsü isə, dalaq hövzəsi portal sistemdən ayrıldığı üçün retroqrad axın baş vermir və *hepatosellular yetməzlik dərinləşmir*. Dördüncüsü, *dalaq saxlanılır*. Bu müsbət cəhətlərinə görə selektiv YY-lar PKYY arasında ən yaxşısı hesab olunur. Lakin, bu şuntlar nə qədər **«yaxşı»** görünsələr də, qüsursuz deyillər: az da olsa, hepatosellular disfunksiya və ensefalopatiya törədirlər, assit arta bilir, bəzi hallarda (splenektomiya, dalaq venası trombozu) bu əməliyyatların icrası mümkün olmur.

Hazırda selektiv YY-ın üç üsulu mövcuddur: distal spleno-renal, distal spleno-kaval və qastrorenal.

Yanyol əməliyyatlarının qarşılıqlı müqayisəsi

Varikoz qanaxmanın təkrarlanması PKYY əməliyyatlarından sonra 5-15% arasında rast gəlir. Yanyollar PH-ı effektiv dərəcədə aşağı salır və qanaxmanı önləyirlər, qanxmaya görə aralarında ciddi fərq görünmür Ensefalopatiya nöqteyi nəzərindən yanyollar arasında ciddi fərqlər ortaya çıxır. Selektiv yanyollarda ensefalopatiya 5-8% halda rast gəlirsə, ümumi yanyol əməliyyatlarında bu göstərici çox yüksək (40-50%) səviyyədə müşahidə olunur. Letallıq

selektiv və hissəvi yanyollarda 3-5%, ümumi yanyolda isə 10-15% hallarda rast gəlir.

Beləliklə, PKYY əməliyyatları müalicəvi effektlə yanaşı (PH-nı və qanaxmanı azaltma) ensefalopatiya və hepatosellular disfunksiyanı dərinləşdirmə kimi ciddi ağırlaşmalar da törədirlər. Ona görə də PH-ı azaltma, ensefalopatiyanı artırmama və Qc-ə portal qangəlimi qoruma PH müalicəsinə qoyulan əsas tələblərdəndir. Selektiv yanyol «ən yaxşı» üsul görünsə də, hazırda bu tələblərə tam cavab verən ideal müalicə üsulu yoxdur. Hazırda PH müalicəsində yanyol üsulunun seçimində iki cəhətə diqqət yetirilir. *Birincisi,* yanyol əməliyyatı ağır Qc yetməzliyində (Child C) istifadə edilməməlidir. *İkincisi,* üsul seçimində Qc-in qangəlimini qoruyan üsullara üstünlük verilməlidir. Ümumi yanyollar az istifadə olunur. Selektiv yanyollar ilk seçim sayılır. Xüsusən, qastrik varikoz və qastropatiyada selektiv şunt ən effektli müalicədir. Əgər, selektiv yanyol yerinə yetirilə bilmirsə hissəvi («H» tipli) yanyol seçilə bilər.

Splenektomiya

Keçən əsrin ortalarında PH-ı azaltmaq üçün «portal hovuzu kiçiltmək» prinsipinə əsaslanaraq, splenektomiya əməliyyatı tətbiq edilirdi. Təcrübə göstərdi ki, hətta splenomeqaliyalarda belə, splenektomiyadan qısa müddət sonra PH yenidən ortaya çıxır. Digər tərəfdən, splenektomiya xəstənin infeksion xəstəliklərə həssaslığını artırır. Hazırda PH-nın müalicəsi üçün splenektomiya hüdudlu göstərişlərlə aparılır. Dalaq venası trombozu və birincili splenomeqaliya splenektomiyaya əsas göstəriş sayılır. Sirrozda splenektomiya tövsiyə olunmur. Əgər hipersplenizm olarsa dəstək müalicəsi və böyümə faktorları (eritropoetin, GM-BF və trombositopoetin) istifadə edilir. Bunlar effekt vermədikdə dalaqqoruyucu əməliyyat – DSRYY, hissəvi dalaq embolizasiyası, dalaq arteriyasının daraldılması tətbiq edilə bilər. Splenektomiya məcburiyyəti yaranarsa autotransplantasiya edilməlidir.

Endovaskulyar tədbirlər

Endovaskulyar tədbirlər damardaxili müdaxilə yolu ilə həyata keçirilən işləmlərdir. Bunlar iki məqsədlə həyata keçirilir: portal sistemi boşaltma-dekompressiya və damarları embollaşdırma.

Qaraciyərdaxili porto-kaval yanyol (QDPKYY). Portal dekompressiya məqsədi ilə aparılan və mahiyyətcə hissəvi porto-kaval yanyol olan qaraciyərdaxili portokaval yanyol (QDPKYY) PH ağırlaşmalarında geniş tətbiq edələn endovaskulyar müdaxilələrdəndir. Bu üsul aşağıdakı kimi yerinə yetirilir. Angioqrafiya sistemi altında katerterlə vidaci venadan girilərək yuxarı boş venaya, aşağı boş venaya və qaraciyər venalarına, buradan isə portal venaya daxil olunur. İki vena arasında stend (çadır) yerləşdirilir. Digər portokaval yanyollarda oldugu kimi QDPKYY da portal təzyiqi azaldaraq qanaxmanın təkrarlnama ehtimalını aşağı salır. Bu üsul aztravmatik olduğu üçün ağır xəstələrdə də apırıla bilir. Lakin, ensefalopatiya törətməsi və tezliklə tromblaşması (6 ay ərzində) bu üsulun çatışmayan cəhətləridir. Stendin trobozunda təkrari stend qoyula bilsə də, retromboz ehtimalı və qanaxmanın təkrarlama tezliyi yüksəkdir. QDPKYY hazırda Baddi-Kiari sindromunda, varikoz qanaxmalarda (tez-tez təkrarlayan, endoskopik və medikamentoz yolla dayanmayan), refrakter assitlərdə müvəqqəti dekompressiya vasitəsi kimi Qc transplantasiyası gözləyən xəstələrdə tövsiyə edilir.

Hissəvi dalaq embolizasiyası

Hissəvi dalaq embolizasiyasında (HDE) dalaq arteriyasının dalaq daxilindəki bir və ya bir neçə şaxəsi embolizasiya edilərək dalaq toxumasının

bir hissəsi nekroza uğradılır. Nekroz əksər hallarda fibrozla nəticələnir. HDE dalaqqoruyucu tətbir kimi, splenektomiyaya alternativdir. Təkrari tətbiq edərək dalağı xeyli kiçiltmək olar. Bu işləmə ən uyğun göstəriş portal hipertenziya nəticəsində meydana gələn splenomeqaliyadır. Bu üsuldan dalağın travmalarında qanaxmanı dayandırmaq üçün də istifadə oluna bilər. Lakin dalaq absesi kimi ağırlaşma törətdiyi üçün hüdudlu istifadə edilir. Son illər bu məqsədlə dalaq arteriyasının kiçik stendlə daraldılmasına maraq artmışdır.

Endovaskulyar varis embolizasiyası

Endovaskulyar embolizasiya qanayan varikozları sklerozlaşdırmaq məqsədi ilə əvvəllər geniş istifadə edilmişdir. Lakin ağırlaşma hallarının (boyük damarların tromboemboliyası, trombozu) yüksək və təhlükəli olması ilə əlaqədar hazırda bəzi klinikalarda az sayda istifadə edilir.

Ağırlaşmaların profilaktika və müalicəsi

PH-nın ağırlaşmaları arasında varikoz qanaxma, ensefalopatiya, assit, qastropatiya əsas yer tutur. Bu ağırlaşmaların profilaktika və müalicəsində PH-ı azaltmaqla yanaşı uyğun medikamentoz, endoskopik, endovaskulyar tədbirlər həyata keçirilir ki, bunlar barədə uyğun bölümlərdə məlumat verilir.

XÜLASƏ

- Normada qapı venası ilə boş vena arasındakı təzyiqlər fərqi 5 mm Hg st. təşkil edir. Bu fərqin 5 mm Hg st.-dan çox olması portal hipertenziya kimi qəbul olunur.
- Qapı venasında təzyiqin artmasında iki amil əsas rol oynayır: müqavimətin artması və gələn qanın artması (portal hipervolemiya)
- Anatomik bölgüyə əsaslanaraq portal qan axınına əngəl olan (radiusu kiçildən) amilləri üç qrupa bölmək olar: qaraciyəraltı, qaraciyərdaxili və qaraciyərüstü.
- Qaraciyəraltı səbələr arasında ən çox rast gələni portal vena trombozu və venaətrafı şişlərdir (qapı, mədə, MAV, öd kisəsi, xoledox şişləri, limfomalar).
- Qaraciyərdaxili amillər, xüsusən də sirroz portal hipertenziyanın ən çox rast gələn səbəbləridir (80%).
- Aşağı boş vena membranı, trombozu, zirehli perikardit, sağ ürək yetməzliyi qaraciyərüstü səbəblərə aiddir.
- Splenomeqaliya, arterio-venoz fistullar, porto-sistemik paradoks portal hipervolemiya və hipertenziya törədə bilər.
- Portal venalarda təzyiqin artması nəticəsində assit, varikoz və qanaxma, ensefalopatiya, splenomeqaliya, hepatorenal sindrom, porto-hipertenziv qastro-enteropatiya və s. kimi ağırlaşmalar meydana çıxır.
- PH-ı təsdiqləyən əlamət varikoz genişlənmə və təzyiqin artmasıdır.
- PH-nın müalicəsində ilk və əsas hədəf səbəbin aradan qaldırılmasıdır. Birinci hədəfə çatmaq mümkün olmadıqda ikinci hədəf seçilir – ağırlaşmaların profilaktika və müalicəsi. Ağırlaşmaların müalicəsi iki yolla həyata keçirilir: Qc qanlanmasını pozmadan portal təzyiqi azaltmaq və ağırlaşmaya spesifik birbaşa tədbirlər.

- Portal təzyiqi azaltmaq üçün porto-kaval yanyollar (dekompressiya), splanxik vazokonstriktorlar (somatostatin, vasopressin, β-adrenoblokatorlar), diuretiklər və s. istifadə edilir.
- Ağırlaşma yoxdursa və ya riski yüksək deyilsə profilaktik olaraq PH-ı azaltmağa ehtiyac yoxdur.

ƏDƏBİYYAT

1. Bayramov NY. Portal hipertenziya. Bakı 2007
2. Bass NM, Yao FY. Portal hypertension and variceal bleeding. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed. Vol 2, 2002, 1487-1516
3. Cuschieri SA. Disorders of the liver. Module 10, p 321-374. in Cuschieri SA, Steel RJ, Moossa AR. Essentiale Surgical practice.. 4th ed. 2002
4. Carale J, Katz J. Portal Hypertension. http://emedicine.medscape.com/article/182098, 2010
5. Chawla Y, Duseja A, Dhiman RK. Review article: Modern management of portal vein thrombosis. Aliment Pharmacol Ther. Aug 12 2009.
6. Chalasani N, Imperiale TF, Ismail A. Predictors of large esophageal varices in patients with cirrhosis. Am J Gastroenterol. Nov 1999;94(11):3285-91.
7. Deltenre P, Mathurin P, Barraud H, Bronowicki JP, Jacquet E, Puche P, Jaber S, Navarro F, Pageaux GP. Managing the complications of cirrhosis. Rev Prat. 2005 Sep 30;55(14):1555-63.
8. Garcia-Tsao G. Portal hypertension. Curr Opin Gastroenterol. 2006 May;22(3):254-62
9. García-Pagán JC, Caca K, Bureau C, Laleman W, Appenrodt B, Luca A. Early use of TIPS in patients with cirrhosis and variceal bleeding. N Engl J Med. Jun 24 2010;362(25):2370-9.
10. Hou W, Sanyal AJ. Ascites: diagnosis and management. Med Clin North Am. Jul 2009;93(4):801-17
11. Franchis R. Revising consensus in portal hypertension: Report of the Baveno V Consensus Workshop on methodology of diagnosis and therapy in portal hypertension. J Hepatol. 2010 vol 53/762-768
12. Iversen P, Hansen DA, Bender D, Rodell A, Munk OL, Cumming P, Keiding S. Portal hypertension. Curr Opin Gastroenterol. 2006 May;22(3):254-62.
13. Liu H, Gaskari SA, Lee SS. Cardiac and vascular changes in cirrhosis: pathogenic mechanisms. World J Gastroenterol. 2006 Feb 14;12(6):837-42.
14. Laleman W, Landeghem L, Wilmer A, Fevery J, Nevens F. Portal hypertension: from pathophysiology to clinical practice. Liver Int. 2005 Dec;25(6):1079-90.
15. Petroianu A, De Oliveira AE, Alberti LR. Hypersplenism in schistosomatic portal hypertension. Arch Med Res. 2005 Sep-Oct;36(5):496-501.
16. Rob and Smith's Hepatobiliary and Pancreatic Surgery. 2. ed. 1996
17. Sandhu BS, Sanyal AJ. Management of ascites in cirrhosis. Clin Liver Dis. 2005 Nov;9(4):715-32.
18. Superina RA, Alonso EM. Medical and Surgical Management of Portal Hypertension in Children. Curr Treat Options Gastroenterol. 2006 Sep;9(5):432-443.
19. Sanyal AJ, Bosch J, Blei A, Arroyo V. Portal hypertension and its complications. Gastroenterology. May 2008;134(6):1715-28.
20. Sass DA, Chopra KB. Portal hypertension and variceal hemorrhage. Med Clin North Am. Jul 2009;93(4):837-53.
21. Sherlock S, Dooley J, eds. Diseases of the Liver and Biliary System. Oxford, UK:. Blackwell Science;1997.
22. Thomas JN, Gordon AH. Pathophysiology. International edition. 3th ed. P 369-396, 2004
23. William RJ. Liver and Portal venouse system. In: Gerard MD, Lawrence WW, Current Surgical Diagnosis and Treatment. 12th edition, 2006, p 539-572
24. Wang HL, Brunt EM. Cirrhosis and portal hypertension. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007: 1527-1540

VARİKOZ VƏ QANAXMA

VARİKOZ QANAXMANIN DAYANDIRILMASINDA İLK SEÇİM MEDİKAMENOZ VƏ ENDOSKOPİK TƏDBİRLƏR KOMBİNASİYASIDIR

QANAXMANIN MEXANİZMİ

PH-nın ən xarakterik əlaməti qapı venası və şaxələrinin, porto-sistemik kollateralların genişlənməsidir, genişlənmə olmadıqda PH şübhəlidir.

Normal halda görüntüləmə (Dopler USM, KT, MRT angioqrafiyaları, endoskopiya) ilə portal vena diametri 10-12 mm təşkil edir və kollaterallar görünmür. Porto-kaval təzyiq fərqi 8 mm Hg st. aşarsa venalarda və kollaterallarda genişlənmə başlayır, fərq 10 mm Hg st. olduqda genişlənmə bariz şəkil alır, 12 mm Hg st. aşdıqda isə, qanaxma təhlükəsi meydana gəlir. Kollateralların genişlənməsi və qanaxma ən çox qastroezofageal səviyyədə, sonra rektal, göbəkətrafı və retroperitoneal səviyyədə ortaya çıxır. Portal vena şaxələrindən intraabdominal qanaxma ehtimalı çox azdır və bu adətən travmaya (punksiya və küt travma) bağlı olur. Qeyd edildiyi kimi kollaterallar yeni əmələ gələn anastomozlar olmayıb embrional hazır damarlardır.

Varikoz qanaxmanın baş vermə mexanizmi ***«partlama***» nəzəriyyəsinə əsaslanır ki, bu da Laplas qanunu ilə izah oluna bilər. Gərilmə təzyiqi damardaxili təzyiq və radiusla düz, divar qalınlığı ilə tərs mütənasibdir. Partlamaya səbəbin gərilmə qüvvəsinin artması olduğunu nəzərə alsaq, onda görərik ki, portal təzyiqin artması böyük və incə divarlı damarlarda «partladıcı» qüvvəni daha çox artırır və qanaxmaya səbəb olur. *Yəni genişlənmiş və incə divarlı damarlarin partlama ehtimalı daha çoxdur.*

Varikozlardan qanaxma riski və birincili profilaktika

Bütün varikozların qanaxma ehtimalı olsa da, hamısı mütləq qanaxma törətmir. Ümumiyyətlə baxılarsa, varikozun ölçüsü, divarın nazik olması, Qc vəziyyəti və portal təzyiq qanaxma riskini təyin edən ən önəmli amillər sayılır.

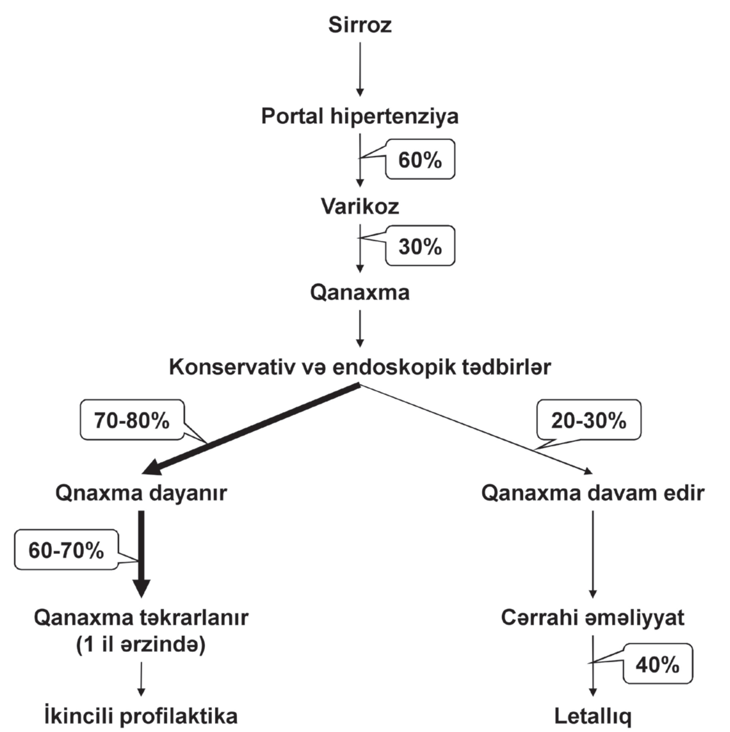
Ölçülərinə görə qida borusu varikozlarını 4 dərəcəyə ayırırlar:

I dərəcə – selikaltı qatda geniş vena, qabarmır

II dərəcə – mənfəzə doğru qabarmış venalar, mənfəzi tutmur

III dərəcə – qabarmış venalar mənfəzi tama yaxın tutur

IV dərəcə - qabarmış venalar mənfəzi tam tutur.



Şəkil 1. Varikoz qanaxmanın təbii gedişi

Divar incəlməsinin əlaməti isə «varis üzərində varis» (tumurcuq) və ya «qırmızı ləkədir». Böyük varikozlar (III-IV dərəcə), incə divarlı varikozlar, Child C və porto-kaval qradiyent >12 mm Hg st. varizkoz qanaxma üçün yüksək risk göstəriciləridir və birincili profilaktika lazım gəlir. Bu məqsədlə ilk seçim əsas xəstəliyin müalicəsidir. İkinci seçim beta-adrenoblokatorlar və endoskopik tədbirlərdir. Birincili profilaktikada skleroterapiya, QDPKYY tövsiyə edilmir.

VARİKOZ QANAXMANIN TƏBİİ GEDİŞİ

Sirrotik xəstələrin təxminən 60%-ində varikoz baş verir və bunların da təxminən 30%-də 2 il ərzində qanaxma rast gəlir *(Şəkil 1)*. Varikoz tapıldıqdan sonrakı iki il ərzində qanaxma olmursa onun baş vermə ehtimalı azalır. Birinci dəfə baş verən qanaxma adətən 70-80% hallarda özünə və ya müalicə ilə dayanır. Lakin xəstələrin 60-70%-ində bir il ərzində təkrarlanma baş verir və ən çox ilk saat və ya günlərdə müşahidə edilir. Qanaxmalarda letallıq təxminən 20% təşkil edir, qanaxma təkrarladıqca letallıq da artır. Birinci qanaxmada letallıq 15-25%, ikincidə 45-50%, üçüncüdən sonra isə 70%-dən çoxdur. Hipertenziyanın səbəbi aradan qaldırıldıqda varikoz genəlmələr geriyə inkişaf edir.

Varikoz qanaxma kəskin anemiya, şok, kəskin ensefalopatiya və qaraciyər yetməzliyi, infeksiyalar və asifiksiya kimi ağırlaşmalara səbəb ola bilir.

KLİNİKASI

Digər mədə-bağırsaq qanaxmaları kimi, varikoz qanaxmalar da iki qrup əlamətlərlə – yerli (qanqusma, melena, NQZ-dan qangəlmə) və ümumi (anemiya, hipovolemiya, şok) əlamətlərlə büruzə verir. Qanaxmanın intensivliyindən asılı olaraq

bu əlamətlər zəif (melena, xroniki anemiya) və ya çox ağır (çoxlu qanqusma, hemorragik şok) şəkildə ortaya çıxa bilir. Profuz qanaxmalarda, ensefalopatiya, asfiksiya da ola bilər. Sirrotik xəstələrdə vəziyyətin birdən-birə pisləşməsi ilk növbədə varikoz qanxmaya şübhə yaradır.

DİAQNOSTİKASI

Nəzərə alınsa ki, varikoz qanaxma mədə-bağırsaq qanaxmaları içərisində ən çox rast gələn səbəblərindən biridir (xora, şiş və Mellori-Veys xəstəliyi kimi), sirrotik xəstələrdə varikozla yanaşı qanaxma törədən digər xəstəliklər də rast gələ bilir və PH qanaxmaya qədər subklinik gedə bilər, onda anamnezində Qc xəstəliyi olub-olmamasından asılı olmayaraq mədə-bağırsaq qanaxması olan bütün xəstələrdə varikoz qanaxmadan şübhələnmək lazımdır. Xronik qaraciyər xəstəliyinin (palmar eritema, sarılıq, ensefalopatiya, ödem) və PH əlamətləri (göbəkətrafı geniş venalar, assit, splenomeqaliya) varsa varikoz qanaxma şübhəsi artır. Diaqnozu d*əqiqləşdirmək üçün təcili endoskopiya aparılır*. Endoskopiya həm diaqnostik (qanaxmanın yeri, intensivliyi, dayanıb-dayanmadığı), həm də müalicəvi məqsədlə edilir.

MÜALİCƏ PRİNSİPLƏRİ VƏ METODLARI

Varikoz qanaxmaların müalicə və profilaktika tədbirləri 3 prinsip üzərində qurulmuşdur: portal təzyiqi azaltma – dekompressiya, varikozlarda qan axınını kəsmə – devaskulyarizasiya və varikozlara birbaşa müdaxilə. *Asan yadda qalması üçün buna "DDB" (dekompressiya, devaskulyarizasiya, birbaşa) demək olar*.

Hazırda bu məqsədlə müxtəlif medikamentoz, endoskopik, cərrahi və digər tədbirlər tətbiq edilməkdədir.

Balon tamponadası

Bu üsul mahiyyətcə venaların şişirdilmiş balonla sıxılmasından ibarətdir ***(Şəkil 2***). Hansı venaların sıxılmasına görə iki növ balon mövcuddur. ***Blekmor zondu*** iki balondan ibarətdir: 60-100 ml-lik kürəvi mədə balonu zondun tərpənməməsinə xidmət edir; uzunsov balon (30-40 ml) təzyiqlə şişirdilir, qida borusu varikozlarını sıxaraq qanaxmanı dayandırır. ***Linton zondu*** 300-700 ml həcmində balondan təşkil olunubdur. Balon mədədə şişirdilir və geriyə dartılaraq mədənin kardiya və dibini diafraqmaya doğru sıxır. Bununla portal sistemlə varikozlar arasında əlaqə kəsilir, yəni kompressiv devaskulyarizasiya yaradılır.

Balon qoyulduqdan sonra, hər yarım saatda bir mədə və qida borusu möhtəviyyatı aspirasiya edilərək həm qanaxmaya nəzarət edilir, həm də aspirasiya ehtimalı azaldılır. Balon 12-24 saatdan sonra boşaldılır və qanaxmaya yenidən nəzarət edilir. Balon boşaldıqdan sonra qanaxma təkrarlana bildiyi üçün digər üsullarla müdaxiləyə (endoskopik, cərrahi) hazır olmaq lazımdır. Balon tamponadası ən tez yerinə yetirilən müvəqqəti hemostaz üsuludur. Lakin bu üsulun bir çox çatışmayan cəhətləri var: aspirasiya, yataq yaraları, qida borusu cırılması və s. Balon tamponadası massiv qanaxmalrda müvəqqəti vasitə kimi həlledici müalicələrə qədərki mərhələdə istifadə edilir.

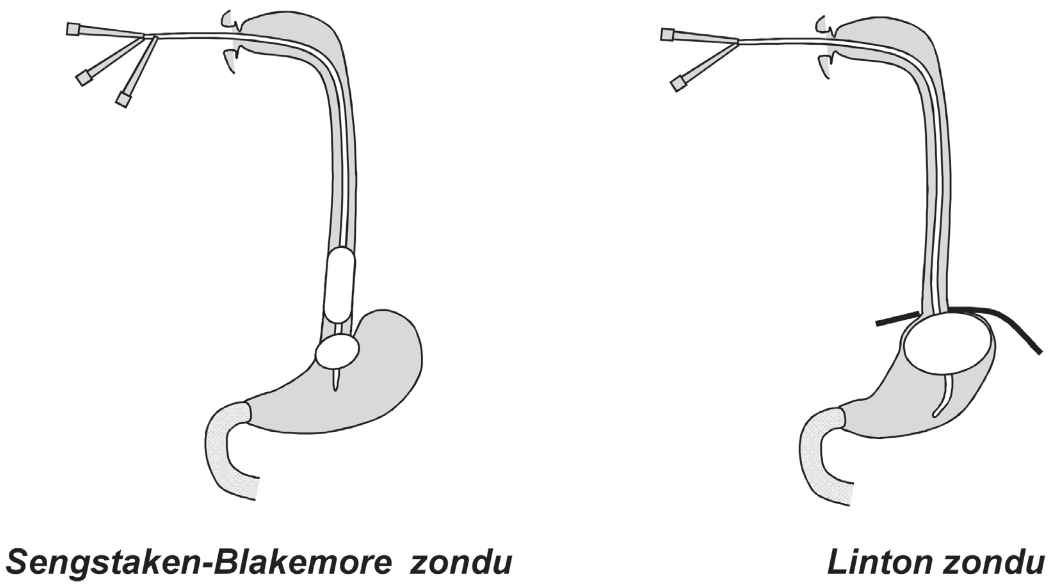
Medikamentoz müalicələr

Portal sistemdə təzyiqi aşağı salan dərmanlar (somatostatin, oktreotid, vazopressin, qlipressin, terlipressin) ezofageal varikoz qanaxmanı dayandırmaq üçün geniş istifadə olunur. Digər spesifik preparatlar (pentaqastrin və metklopramid) geniş tətbiq tapmamışdır.

Endoskopik üsullar

Endoskopik varikoz liqasiyası (bağlama)

Bu üsul hazırda varikoz qanaxmaların dayandırılması və profilaktikası üçün ən effektiv və təhlükəsiz üsul hesab edilir. Üsulun mahiyyəti



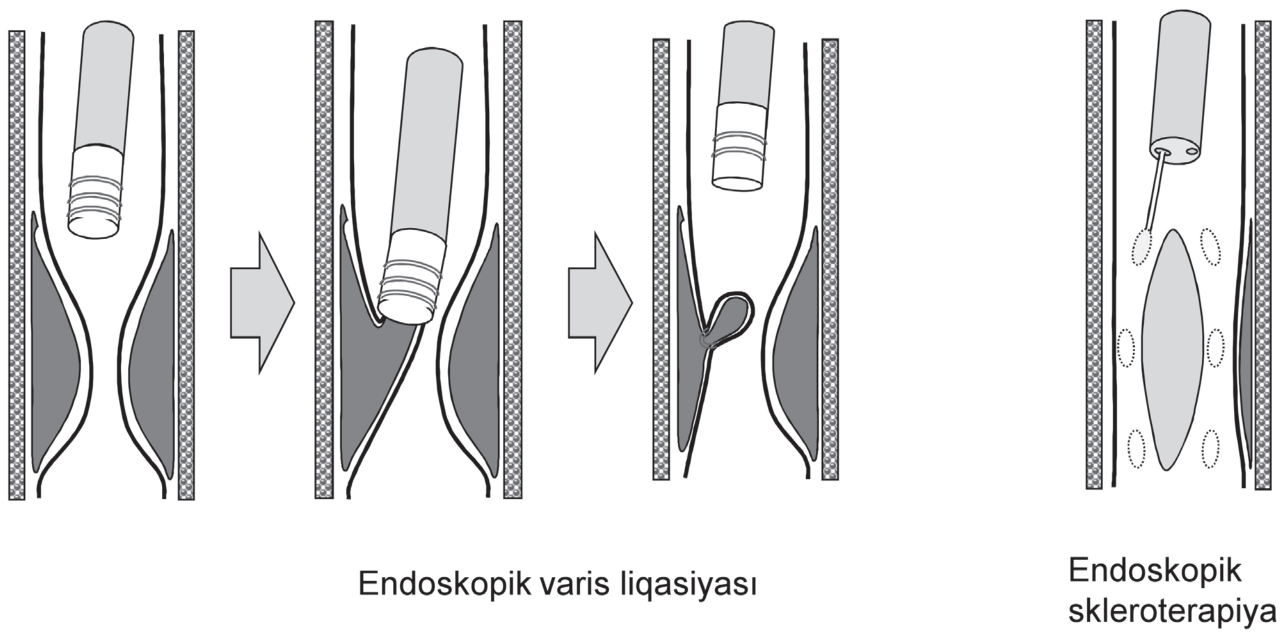
Şəkil 2. Qida borusu qanaxmalarında istifadə edilən zondlar

varikoz venanı elastik həlqələrlə dibindən bağlamaqdır ***(Şəkil 3)***. Texniki cəhətdən hemorroidlərin halqalarla bağlanmasına yaxındır. Endoskopun ucuna xüsusi boru keçirilir və bunun üstündə elastik həlqələr yerləşdirilir. Varikoz vena borunun içinə sorulur və bu vəziyyətdə elastik həlqə varikozun dibinə salınır. Həlqə venanı sıxaraq bağlayır. Bir neçə gün sonra distal hissə nekrozlaşaraq tökülür, dibindəki yara 2-3 həftədə sağalır. Eyni seansda bir neçə varikozu (adətən 5) bağlamaq mümkündür. Endoskopik liqasiya düzgün yerinə yetirildikdə ağırlaşma törətmir (qida borusu zədələnməsi). Nadir hallarda mukozal xora uzunmüddətə sağalır. Bu üsul hazırda qida borusunun varikoz qanaxmasının dayandırılması və profilaktikasında ilk seçimdir. Lakin endoskopik varikoz liqasiyasının (EVL) bəzi problemləri də var:

- çox kiçik varikozlarda mümkün olmur
- çox böyük varikozlarda yetərli bağlama alınmır
- əvvəlcə müalicə olunan (skleroterapiya) və aktiv qanayan varikozlarda texniki çətinliklər yaranır
- mədə varikozlarında əks göstəriş sayılır
- qida borusu varikozlarına birbaşa müdaxilələrin digərləri (skleroterapiya, devaskulyarizasiya) kimi EVL-dən sonra da mədə varikozları artır.

Endoskopik skleroterapiya

Bu üsulun mahiyyəti ondan ibarətdir ki, varislərin daxilinə və ya ətrafına sklerozlaşdırıcı maddə yeridilərək tromboz və çapıqlaşma yaradılır ***(Şəkil 3)***. Bu həm qanaxmanı dayandırır, həm də varikozu kiçildir. Sklerozlaşdırıcı maddə kimi alkohol, etanolamin oleat, tetradesil sulfat istifadə edilir. Son illər N-butil-sianakrilat,



Şəkil 3. Varikozların endoskopik liqasiyası və skleroterapiyası

öküz trombini kimi yapışdırıcılara üstünlük verilir. Skleroterapiyanı iltihab söndükdən sonra (3 həftə) bir neçə dəfə təkrarlamaq olar. Skleroterapiya varikoz qanaxmanın dayandırılması və profilaktikası üçün EVL qədər effektiv müalicə üsulu sayıla bilər. Lakin bu üsulun da bəzi ciddi ağırlaşmaları və çatışmayan cəhətləri var:

- Skleroterapiyadan sonra 50-60% hallarda qanaxma residivi olur, təkrari seanslara ehtiyac yaranır.
- Skleroterapiya portal vena trombozuna (30-40%) səbəb olur ki, bu da gələcəkdə şunt əməliyyatını istisna edir. Ona görə də, az riskli (Child A) xəstələrdə məsləhət deyil.
- Skleroterapiya qastropatiya və mədə varikozunu artırır
- Skleroterapiya aziqos vena trombozuna, qida borusu strikturuna, xorasına, mediastinitə, pnevmoniyaya, bakteriemiyaya, allergiya – anaflaksiyaya səbəb ola bilir.
- Mədə varikozlarında spirt tərkibli maddələr yox, N-butil-sianakrilat və öküz trombini kimi yapışdırıcılar istifadə edilir.

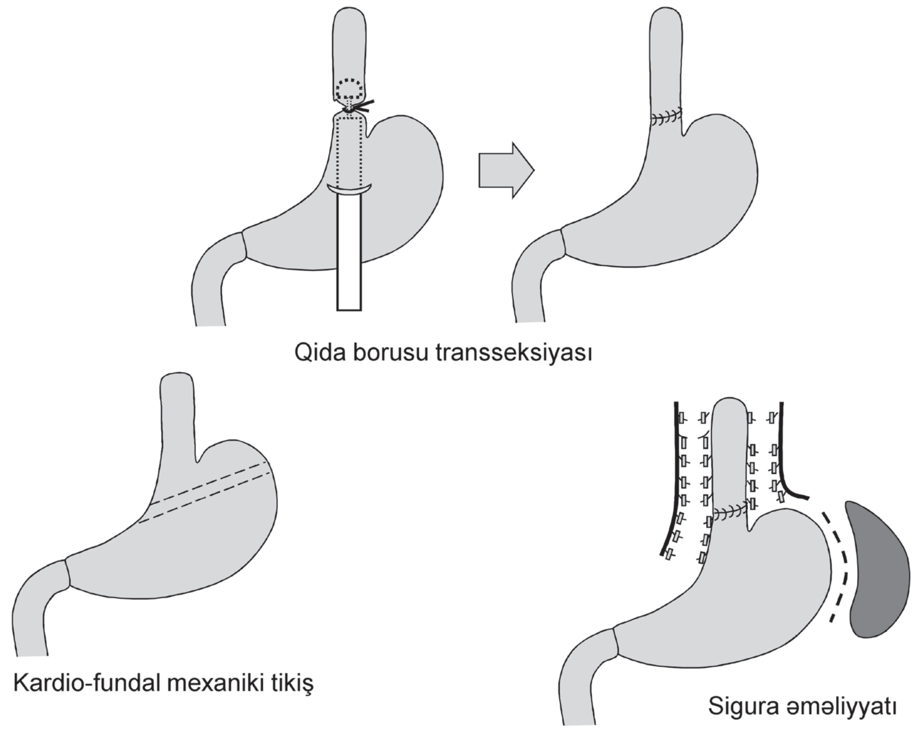
Bunları nəzərə alaraq hazırda skleroterapiya EVL-dən sonrakı seçim sayılır.

Qida borusu stendi

Qida borusu varikozlarından qanaxmaları dayandırmaq üçün örtüklü metal stendlər də istifadə edilə bilir. Stend tamponada effekti ilə qanaxmanı dayandırır. Lakin, örtüklü metal stendlər təkbaşına deyil QDPKYY ilə birlikdə istifadə edildikdə faydalı olur. Bu kombinasiyanın istifadəsinə göstəriş endoskopik üsullarla dayanmayan massiv qanaxmadır.

Endovaskulyar skleroterapiya

Əvvəllər endovaskulyar yolla, dəridən-



Şəkil 4. Varikoz qanaxmanı dayandırmaq üçün cərrahi üsullar

qaraciyərdən, qapı venasından keçərək varikozlara birbaşa sklerozlaşdırıcı maddə yeridilirdi. Endoskopik üsul hazırda bunu tamamilə əvəz etmişdir.

Cərrahi üsullar

Qanaxmanı dayandırmaq üçün istifadə edilən cərrahi üsulların ilk qrupu portal dekompressiya – porto-kaval yanyol əməliyyatlarıdır ki, bu barədə əvvəlki bölümlərdə məlumat verilmişdir. İkinci qrup əməliyyatlar portal venadan varikoza gələn qanın axınının kəsilməsini (devaskulyarizasiya), üçüncü qrup isə, bilavasitə varikoz venaların bağlanmasını (Pasiora əməliyyatı) əhatə edir.

Varikoz venaların bağlanması – Pasiora əməliyyatı

Təcili olaraq aparılan bu palliativ əməliyyatda qastrotomiya edilərək fundal və ezofageal varikozlara «Z»-şəkilli və ya büzməli tikişlər qoyulur. Bu metod hazırda çox az istifadə edilir. Çünki qida borusu varikozlarında bunu EVL əvəz etmişdir. EVL-ə imkan yoxdursa və ya qastrik varikozlardan qanaxma varsa Pasiora üsulu seçilə bilər.

Devaskulyarizasiya

Bu üsulların mahiyyəti ondan ibarətdir ki, qapı venası ilə aziqos sistemi arasında əlaqə kəsilir. Porto-aziqos əlaqəsinin anatomiyasına baxılarsa görünür ki, PH-da qan mədənin kardial və fundal venalarından iki yolla aziqos sisteminə keçir. Birincisi, ezofaqusətrafı kollaterallar, ikincisi isə, selikaltı venoz kələf. Qanaxma məhz selikaltı venalardan baş verir. Bu anatomik əsaslara dayanaraq əlaqəni kəsmə üsüllarının müxtəlif növləri var.

Qida borusu transseksiyası

Qida borusunun kəsilib tikilməsi üsulunda qida borusunun abdominal hissəsi kəsilir və yenidən anastomoz edilir. Hazırda bu mexaniki tikiş alətləri ilə (28-32 mm) yerinə yetirilir ***(Şəkil 4)***. Bu üsulda portal və aziqoz venası arasındakı selikaltı venoz kələf vasitəsi ilə yaranan və varikoza, qanaxmaya səbəb olan əlaqə kəsilir. Bu üsul erkən dövrdə qanaxmanı effektiv dayandırır, qaraciyər qanlanmasını pozmur. Lakin, paraezofageal venalar saxlandığı üçün təkrari varikoz qanaxma baş verə bilir və anastomoz yetməzliyi ehtimalı var. Bu üsul adətən qısamüddətli qanaxma kontrolu üçün təcili vəziyyətlərdə istifadə edilir.

Kardio-fundal mexaniki tikiş

Bu üsulda düz tikiş aləti ilə mədənin kardio-fundal hissəsinin ön və arxa divarına ayrı-ayrılıqda mexaniki tikişlər qoyulur ***(Şəkil 4)***. Bununla da, mədə selikaltı qatından qida borusu selikaltı venalarına gedən yollar bağlanır. Bu üsul asandır və fundal varikozlarda da faydalıdır. Lakin, əvvəlki üsulda olduğu kimi paraezofageal varikozlar qaldığı üçün təkrari qanaxma ehtimalı var. Ona görə də təcili vəziyyətlərdə müvəqqəti vasitə kimi istifadə edilir.

Sigura əməliyyatı

Bu əməliyyat Yaponiyada və digər şərq ölkələrində geniş yayılmış əməliyyatdır. Sigura əməliyyatında həm qida borusu kəsilib tikilir, həm də qida borusu ətrafındakı abdominal və döşdaxili venoz damarlar bağlanır ***(Şəkil 4)***.. Nəticədə həm selikaltı həm, də paraezofageal porto-aziqos əlaqələr kəsilir. Bu nöqteyi-nəzərdən *Sigura əməliyyatı ən radikal devaskulyarizasiya* hesab edilir və praktik təcrübədə də özünü doğruldur. Qanaxmanı dayandırma və profilaktika nöqteyi-nəzərdən Sigura əməliyyatı DSRYY əməliyyatı ilə müqayisə oluna bilər. Bu üsulun digər bir müsbət cəhəti qaraciyər qan axınının qorunmasıdır. Lakin bu üsulda qarın və döş boşluğunu açmaq gərəkir, digər tərəfdən mədə varikozlarının qarşısı alınmır və böyük təcrübə tələb edir.

Beləliklə, devaskulyarizasiya əməliyyatları ezofageal varikoz qanaxmanı dayandırmaq üçün effektiv olub qaraciyər qangəlimini pozmurlar. Bu üsullar arasında Sigura əməliyyatı ən radikaldır, qanaxmanı dayandırmaqla yanaşı həm təkrari varikozun, həm də qanaxmanın qarşısını alır. Lakin, bunlar qastrik varikozların qarşısını ala bilmədikləri üçün DSRYY-dan geri qalırlar.

Varikoz qanaxmada müalicə taktikası

Varikoz qanaxmalarda müalicə taktikası ikimərhələli şəkildə aparılır: *ilkin tədbirlər və həlledici müalicə.* Xəstələr təcili olaraq reanimasiya və ya əməliyyatxanaya yerləşdirilir, cərrah, reanimatoloq və endoskopist tərəfindən nəzarət edilir və ilkin tədbirlər həyata keçirilir: *hemodinamikanı stabilləşdirmə, endoskopik diaqnostika, qanaxmanın endoskopik və medikamentoz dayandırılması və digər dəstək müalicələri (Cədvəl 4).* Əsas-həlledici müalicə mərhələsində əsas xəstəliyin müalicəsi və qanaxmanın ikincili profilaktikası həyata keçirilir ***(Şəkil 5).*** Birincili profilaktika qanaxma baş verməmdən aparılan tədbirlərə deyilir.

İlkin endoskopik və medikamentoz tədbirlərdən sonra iki nəticə ortaya çıxa bilər. *Birincisi,* qanaxmanın dayanması (təxminən xəstələrin 80% rastlanır). Bu xəstələrdə ilkin tədbirlər xəstə stabilləşənə qədər davam etdirilir və əlavə olaraq ilk gündən ensefalopatiya profilaktikası aparılır (laktuloza, L-ornitin-L-aspartat), assit punksiya edilir və antibiotik verilir (III nəsil se-

Cədvəl 4. Varikoz qanaxmada ilkin tədbirlər

Yerləşdirmə

- Xəstə təcili olaraq reanimasiya şöbəsinə yatırılır, cərrah, reanimatoloq və endoskopist briqadası tərəfindən nəzarətə alınır.

Həyati funksiyalara nəzarət və stabilləşdirmə

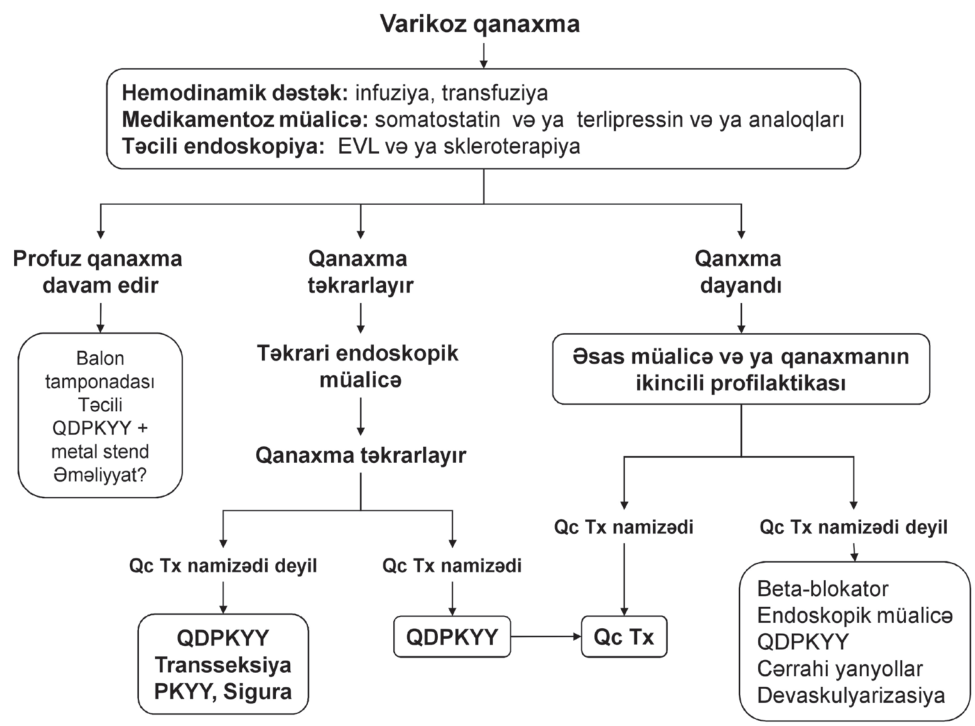
- Monitorizasiya qoşulur (saturasiya, təzyiq, nəbz və s)
- Tənəffüs yolu yoxlanılır və keçiriciliyi təmin edilir. Aramsız qanaxmalarda və ensefalopatik xəstələrdə təcili intubasiya edilir.
- Hemodinamika qiymətləndirilir və hipovolemiya varsa (taxikardiya, hipotenziya, ortostatik kollaps) infuziyaya başlanılır
- Şokda olan xəstələrə Ringer – Laktat bolus şəklində 1000 ml verilir və kolloid infuziyasına (plazma, albumin, jelatin, dekstran) başlanılır.
- Damar yolu açılır, təhlillər alınır (Hemoqram, PTZ, APTZ, qanaxma, laxtalanma zamanı, qlükoza, ALT, AST, sidik cövhəri, kreatinin , albumin, bilrubin, elektrolitlər, HBsAg, Anti-HCV).
- Sidik kateteri qoyulur.

Qanaxmanı dayandırma – medikamentoz + endoskopik

- Sandostatin (250 mkq ilk doz, 250mkq/saat infuziya) və ya oktreotid (50 mkq ilk doz, 50mkq/saat infuziya) və ya terlipressin (2 mq hər 4 saatda) müalicəsinə başlanır və 5 günə qədər davam etdirilir.
- Hemodinamika stabilləşmişsə təcili endoskopik müayinə və varikozun liqasiyası edilir (12 saat ərzində). EVL yoxdursa skleroterapiya edilir.
- Xəstə stabilləşmirsə və qanaxma artaraq davam edirsə Blekmor zondu qoyulur və intubasiya edilir. Blekmor zonduna baxmayaraq stabilləşmə yoxdursa təcili angioqrafiya (QDPKYY + ezofaqus stendi, embilizasiya) və ya əməliyyat edilir. Əməliyyat vaxtı endoskopik müayinə aparılması vacibdir.

Digər dəstək tədbirləri

- Antisekretor ranitidin (Ranitidin 50 mq x 3) və ya rabeprazol infuziyası edilir.
- Eritrositar kütlə, plazma tədarük edilir.
- Hb < 8-10 q/dL və ya Ht < 30% olan xəstələrə hemotransfuziya başladılır.
- TDP koaqulopatiyası varsa (INR>1,5) və qan transfuziyası alanlarda (hər 2 vahid qana 1 vahid plazma)
- Vikasol (10 mq) təyin edilir. Fibrinogeni az olanlara (<200 mq) kriopresitat verilir. Trombositopeniya (<50 x 10^9/L) olarsa trombosit kütləsi köçürülür
- Şəkər, elektrolit tənzimlənir. Hipoqlikemiya və hpokalemiya ensefalopatiyanı dərinləşdirir.
- Qarın boşluğu USM və portal dopler edilir.
- Xəstənin hərtərəfli monitorinqi davam etdirilir (hemodinamika, tənəffüs, sidik ifrazı, NQZ-dan ifrazat, melena, Hb, Ht, huş və digər)
- Ensefalopatiya və infeksiyaların profilaktikasına başlanılır



Şəkil 5. Qida borusu varikoz qanaxmasında müalicə taktikası

falosporın). Ardınca əsas xəstəliyin müalicəsi və qanaxmanın uzunmüddətli profilaktikası üçün tədbirlər həyata keçirilir ***(Şəkil 5).***

İkincisi, qanaxmanın davam etməsi və ya tezliklə (bir neçə gün sonra) təkrarlanması. Bu xəstələrdə ilk seçim endoskopik müalicənin təkrarlanmasıdır. Əgər təkrari endoskopik müalicə imkansızdırsa və ya effektsiz olarsa Blekmor zondu qoyub təcili dekompressiv müdaxilə etmək lazımdır. Bu məqsədlə qaraciyərdaxili porto-kaval yanyol və örtüklü metal stend tövsiyə edilir. Əgər QDPKYY imkanı yoxdursa, üçüncü seçim cərrahi müdaxilədir. Belə vəziyyətdəki xəstələrin ümumi halının ağır olduğunu, qaraciyərin funksional vəziyyətini dəqiqləşdirməyin çətin olduğunu nəzərə alaraq, asan və effektiv üsul seçilməlidir. Tövsiyə olunan təcili əməliyyat qida borusunun staplerlə transseksiyasıdır. Bu alət yoxdursa və ya xəstədə mədə varikoz qanaxması da varsa kardio-fundal mexaniki tikiş və ya Pasiora əməliyyatı yerinə yetirilə bilər.

Qanaxmanın təkrarlanmasının profilaktikası (uzunmüddətli nəzarət)

Qeyd edildiyi kimi, medikamentoz və endoskopik müalicələr əksər hallarda (80%) varikoz qanaxmanı dayandırır. Lakin bu xəstələrin də əksəriyyətində (60-70%) qanaxma bir il ərzində təkrarlana bilir. Ona görə də, ikincili profilaktika üçün qanaxmaya effektiv və uzunmüddətli nəzarət üsulu seçilməlidir.

Müalicə üsulunu seçərkən üsulun mənfi və müsbət cəhətləri və xəstənin vəziyyəti, xüsusən Qc funksional rezervi, assit, ensefalopatiya, mədə varikozu, yanaşı xəstəliyi, səbəbi, Qc Tx imkanı və portal vena açıqlığı nəzərə alınmalıdır.

İlk növbədə xəstədə *Qc Tx göstərişi və mümkünlüyü* təyin olunur. Xəstəyə Qc Tx göstərişdirsə (dekompensasiyalı sirroz) və bü mümkündürsə, ciddi nəzarətlə transplantasiyaya hazırlanır. Bu xəstələrdə Tx-ə qədər qanaxma təkrarlanarsa QDPKYY istifadə edilə bilər.

Tx məsləhət və ya mümkün olmayan xəstələrdə Qc-in funksional rezervi və digər amillər nəzərə alınır. Qc funksiyası qorunan xəstələrdə (Child A, B xəstələr) üç yoldan biri seçilə bilər: *endoskopik + b-adrenoblokatorlar, dekompressiya və devaskulyarizasiya.* Bunlardan ən çox tövsiyə olunanı *endoskopik + b-adrenoblokatorlar* müalicəsidir. İkinci seçim qaraciyərdaxili porto-kaval yanyol, üçüncü seçim isə distal splenorenal yanyoldur (DSRYY). DSRYY-ə əks göstəriş varsa (splenik vena trombozu, splenektomiya, refrakter assit) Sigura əməliyyatı və ya hissəvi PKYY edilə bilər. Lakin xəstədə mədə varisləri varsa və ya təkrari qanaxmalar olarsa yanyol əməliyyatları ilk planda durur.

Qc Tx mümkün olmayan və Qc dekomensasiyası olan xəstələrdə cərrahi üsullar tövsiyə edilmir. Bu xəstələrdə endoskopik müalicə və ya QDPKYY məsləhət görülür.

Anadangəlmə hepatik fibrozda distal spleno – renal yanyol əməliyyatı tövsiyə olunur. Baddi–Kiari sindromunda, sirroz varsa Qc Tx-ə göndərilir, sirroz yoxsa endoskopik müalicələr və ya porto–kaval yanyol, soltərəfli portal hipertenziyada splenektomiya seçilir.

MƏDƏ VARİKOZ QANAXMASI

Qanaxması olan xəstədə təcili ilkin tədbirlərlə *hemodinamika stabilləşdirilir, diaqnoz dəqiqləşdirilir və qanaxmanı dayandırmağa çalışılır*. Mədə varikozlarında da qanaxmanı dayandırmaq üçün ilk seçim medikamentoz + endoskopik yoldur. Lakin qida borusu varikozlarından fərqli olaraq mədə varikozlarında ilk seçim spirtlə yox, yapışdırıcılarla (N-butil-sianakrilat, donuz trombini) skleroterapiyadır. EVL 1-ci tip qastroezofageal varikozlarda edilə bilər.

Bu tədbirlər yoxdursa və ya ***qanaxmanı dayandırmazsa*** əvvəlcə QDPKYY tövsiyə edilir. Bu da yoxdursa üçüncü seçim - həyati göstəriş kimi təcili əməliyyat edilir. Əməliyyat vaxtı hemostazı təmin etmək üçün qastrotomiya edərək varikozlara tikiş qoymaq (Pasiora əməliyyatı), kardio-fundal tikişlərlə varikozları tikmək və ya *fundusektomiya* əməliyyatı etmək olar. Xəstədə «soltərəfli» PH varsa (dalaq venası trombozu, böyük dalaq) təcili splenektomiya da fayda verə bilər.

Qanaxması dayanan xəstələrdə təkrari qanaxmanın profilaktikası üçün uyğun həlledici müalicə həyata keçirilməlidir. Qc Tx namizədləri transplantasiyaya göndərilir. Qc Tx namizədi olmayan, Qc funksiyası qorunan xəstələrdə dekompressiya, xüsusən QDPKYY və ya DSRYY ilk seçimdir. Qida borusu varikozundan fərqli olaraq mədə varikozunda devaskulyarizasiya və qida borusu varikozunun endoskopik müalicələri əks göstəriş sayılır. Qc funksiyası dekompensasiya vəziyyətində olan xəstələrdə QDPKYY və ya medikamentoz müalicə tövsiyə olunur. «Soltərəfli» PH-da ən effektiv müalicə splenektomiyadır. **Portal hipertenziv qastropatiya** qanaxmalarının müalicəsi və ikincili profilaktikasında medikamentoz müalicə tətbiq edilir

HEMORROİDAL VARİKOZLARDAN QANAXMA

PH-da hemorroidal varikozlar qida borusu varikozundan sonra ən çox rast gələn damar genəlmələridir. Çox zaman asimptomatik gedən bu varikozlar tromboz və qanaxma da törədə bilir. Əksər hallarda hemorroidal qanaxma konservativ tədbirlərlə (hemorroidal məlhəm, nəcis yumşaldılması) dayanır. Lakin davam edən qanaxmalarda cərrahi müdaxilə gərəkir. Adi hemorroidlərdən fərqli olaraq PH-da klassik hemorroidektomiya tövsiyə olunmur. Çünki ağır qanaxmalar başlaya bilər. Ona görə də, daha konservativ cərrahi müdaxilə seçilməlidir. Varis liqasiyası, skleroterapiya, lazer və ya infraqırmızı koaqulyasiya ən çox tövsiyə edilən müdaxilələrdir. QDPKYY-də sitifadə edilə bilər.

XÜLASƏ

- Porto-kaval təzyiq fərqi 8 mm Hg st. aşarsa venalarda və kollaterallarda genişlənmə başlayır, fərq 10 mm Hg st. olduqda genişlənmə bariz şəkil alır, 12 mm Hg st. aşdıqda isə, qanaxma təhlükəsi meydana gəlir.
- Kollateralların genişlənməsi və qanaxma ən çox qastroezofageal səviyyədə, sonra rektal, göbəkətrafı və retroperitoneal səviyyədə ortaya çıxır.
- Ölçülərinə görə qida borusu varikozlarını 4 dərəcəyə ayırırlar:
    - I dərəcə – selikaltı qatda geniş vena, qabarmır
    - II dərəcə – mənfəzə doğru qabarmış venalar, mənfəzi tutmur
    - III dərəcə – qabarmış venalar mənfəzi tama yaxın tutur
    - IV dərəcə - qabarmış venalar mənfəzi tam tutur.
- Böyük varikozlar (III-IV dərəcə), incə divarlı varikozlar, Child C və porto-kaval qradiyent >12 mm Hg st. varizkoz qanaxma üçün yüksək risk göstəriciləridir və birincili profilaktika lazım gəlir.
- Sirrotik xəstələrin təxminən 60%-ində varikoz baş verir və bunların da təxminən 30%-də 2 il ərzində qanaxma rast gəlir.
- Birinci dəfə baş verən qanaxma adətən 70-80% hallarda öz-özünə və ya müalicə ilə dayanır. Lakin xəstələrin 60-70%-ində bir il ərzində təkrarlanma baş verir və ən çox ilk saat və ya günlərdə müşahidə edilir. Qanaxmalarda letallıq təxminən 20% təşkil edir, qanaxma təkrarladıqca letallıq da artır. Hipertenziyanın səbəbi aradan qaldırıldıqda varikoz genəlmələr geriyə inkişaf edir.
- Varikoz qanaxmalar iki qrup əlamətlərlə – yerli (qanqusma, melena, NQZ-dan qangəlmə) və ümumi (anemiya, hipovolemiya, şok) əlamətlərlə büruzə verir.
- Diaqnozu dəqiqləşdirmək üçün təcili endoskopiya aparılır.
- Varikoz qanaxmaların müalicə və profilaktika tədbirləri 3 prinsip üzərində qurulmuşdur: portal təzyiqi azaltma – dekompressiya, varikozlarda qan axınını kəsmə – devaskulyarizasiya və varikozlara birbaşa müdaxilə.
- Varikoz qanaxmalarda müalicə taktikası ikimərhələli şəkildə aparılır: ilkin tədbirlər və həlledici müalicə.
- Təcili ilkin tədbirlərə aiddir: hemodinamikanı stabilləşdirmə, endoskopik diaqnostika, qanaxmanın endoskopik və medikamentoz dayandırılması və digər dəstək müalicələri.
- İlkin tədbirlərə baxmayaraq qanaxma davam edirsə və ya tezliklə təkrarlayarsa qaraciyərdaxili porto-kaval yanyol və örtüklü metal stend tövsiyə edilir. Əgər QDPKYY imkanı yoxdursa, üçüncü seçim cərrahi müdaxilədir (transseksiya, tikiş, yanyol).
- Qanaxması dayanan xəstələrdə həlledici müalicə kimi əsas xəstəliyin müalicəsi və qanaxmanın ikincili profilaktikası həyata keçirilir

ƏDƏBİYYAT

1. Bayramov NY. Portal hipertenziya. Bakı, 2007
2. Bass NM, Yao FY. Portal hypertension and variceal bleeding. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed. Vol 2, 2002, 1487-1516
3. Chong CF. Esophageal rupture due to Sengstaken-Blakemore tube misplacement. World J Gastroenterol. 2005 Nov 7;11(41):6563-5.
4. Chong CF. Esophageal rupture due to Sengstaken-Blakemore tube misplacement. World J Gastroenterol. 2005 Nov 7;11(41):6563-5.
5. Elwood DR, Pomposelli JJ, Pomfret EA, Lewis WD, Jenkins RL. Distal splenorenal shunt: preferred treatment for recurrent variceal hemorrhage in the patient with well-compensated cirrhosis. Arch Surg. 2006 Apr;141(4):385-8; discussion 388.
6. Franchis R. Revising consensus in portal hypertension: Report of the Baveno V Consensus Workshop on methodology of diagnosis and therapy in portal hypertension. J Hepatol. 2010 vol 53/762-768
7. Garcia-Pagan JC, Bosch J. Endoscopic band ligation in the treatment of portal hypertension. Nat Clin Pract Gastroenterol Hepatol. 2005 Nov;2(11):526-35.
8. Garcia-Tsao G, Sanyal AJ, Grace ND, Carey W. Practice Guidelines Committee of the American Association for the Study of Liver Diseases, Practice Parameters Committee of the American College of Gastroenterology. Prevention and management of gastroesophageal varices and variceal hemorrhage in cirrhosis. Hepatology 2007;46(3):922-38
9. Henderson JM, Boyer TD, Kutner MH, Galloway JR, Rikkers LF, Jeffers LJ, Abu-Elmagd K, Connor J; DIVERT Study Group. Distal splenorenal shunt versus transjugular intrahepatic portal systematic shunt for variceal bleeding: a randomized trial. Gastroenterology. 2006 May;130(6):1643-51.
10. Hou MC. Developments in the treatment of acute esophageal variceal bleeding. J Chin Med Assoc. 2006 Feb;69(2):55-7.
11. Handerson MJ. Portal hypertension. In: Maingot"s Abdominal Operations. 11th edition, 2007, 831-846
12. Krige JEJ, Bornmann PC. Endoscopic therapy in the Management of Esophagela varices: injection sclerotherapy and variceal ligation. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007: 1579-1593
13. Liu H, Gaskari SA, Lee SS. Cardiac and vascular changes in cirrhosis: pathogenic mechanisms. World J Gastroenterol. 2006 Feb 14;12(6):837-42.
14. Laleman W, Landeghem L, Wilmer A, Fevery J, Nevens F. Portal hypertension: from pathophysiology to clinical practice. Liver Int. 2005 Dec;25(6):1079-90.
15. Magno B, Kallo A. Endoscopic therapy for esophageal variceal hemorrhage. In: Camerun JL. Current Surgical Therapy. 9th edition. Mosby Elsevier 2008, 391-393
16. Rockey DC. Pharmacologic therapy for gastrointestinal bleeding due to portal hypertension and esophageal varices. Curr Gastroenterol Rep. 2006 Feb;8(1):7-13.
17. Sultanov H.A. Cərrahi Xəstəliklər. Bakı 2000
18. Samonakis DN, Triantos CK, Goaulis J, Burroghs AK. Medical management of bleeding varices. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1563-1578
19. Tan PC, Hou MC, Lin HC, Liu TT, Lee FY, Chang FY, Lee SD. A randomized trial of endoscopic treatment of acute gastric variceal hemorrhage: N-butyl-2-cyanoacrylate injection versus band ligation. Hepatology. 2006 Apr;43(4):690-7. Erratum in: Hepatology. 2006 Jun;43(6):1410.
20. William RJ. Liver and Portal venouse system. In: Gerard MD, Lawrence WW, Current Surgical Diagnosis and Treatment. 12th edition, 2006, p 539-572
21. Yan BM, Lee SS. Emergency management of bleeding esophageal varices: drugs, bands or sleep? Can J Gastroenterol. 2006 Mar;20(3):165-70.

ASSİT

ASSİTLƏRİN TƏXMİNƏN 80-85%-İ SİRROZ MƏNŞƏLİDİR

TƏRİFİ

Assit periton boşluğuna maye toplanmasına deyilir. Peritonda ifrazat və sorulma arasındakı tarazlığın pozulması assitin əmələ gəlməsinə səbəb olur. Bu tarazlığı pozan bir neçə mexanizm məlumdur: **hipertenziya** (portal hipertenziya, ürək yetməzliyi)**, osmotik** (sirroz, nefrotik sindrom, miksedema)**, sekresiya (**mezotelioma, peritoneal karsinomatoz)**, eksudasiya (**iltihab)**, ekstravazasiya (perforasiya) və limfatik blok (şişlər)**.

SƏBƏBLƏRİ

Assitlərin təxminən 80-85%-i sirroz, 5-10%-i qarışıq, 3%-i ürək, 2%-i karsinomatoz mənşəlidir və digər səbəblər 2% təşkil edir ***(Cədvəl 1).***

TƏSNİFATI

Klassik olaraq assit tərkibindəki protein miqdarına görə transudativ (protein <2,5 q/dl) və eksudativ (protein >2,5 q/dl) növlərə ayrılır. Bu təsnifat nəzəri olaraq effektiv görünsə də, diaqnostikada yüksək faydalılıq göstərmir. Hazırda assitlərin plazma-assit albumin fərqinə (PAAF) əsaslanan klassifikasiyasına üstünlük verilir. Plazmadakı albumin miqdarından assitdəki albumin miqdarını çıxdıqdan sonra alınan fərqin qiymətinə görə yüksək və aşağı fərqli assitlər ayırd edilir (***Cədvəl 1***). Yüksək fərqli assit (PAAF>1,1 q/dl) 97% həssaslıqla PH-ı göstərir, o cümlədən sağ ürək yetməzliyində və miksodemada rast gəlir. Aşağı fərq (PAAF <1,1 q/dl) isə 97% həssaslıqla PH-ı inkar edir və iltihabı, neoplastik, ekstravazasiya, limfatik assitlər üçün xarakterikdir. Nefrotik sindromda da aşağı fərqli assit təyin edilir.

PATOGENEZİ

Qc xəstəliklərində assitin baş verməsində əsasən 3 mexanizm rol oynayır: ***portal təzyiqin artması, su və elektrolitlərin tutulması və onkotik təzyiqin azalması (Şəkil 1).*** Portal hipertenziya əsas başladıcı, natriumun böyrəklərdən ifrazının azalması (və ya reabsorbsiyanın artması) və ekstrasellular suyun artması isə aparıcı patomexanizmlərdir.

Portal hipertenziya bir tərəfdən kapilyar təzyiqini artırır, digər tərəfdən sistemik və

Cədvəl 1. Assitlərin təsnifatı

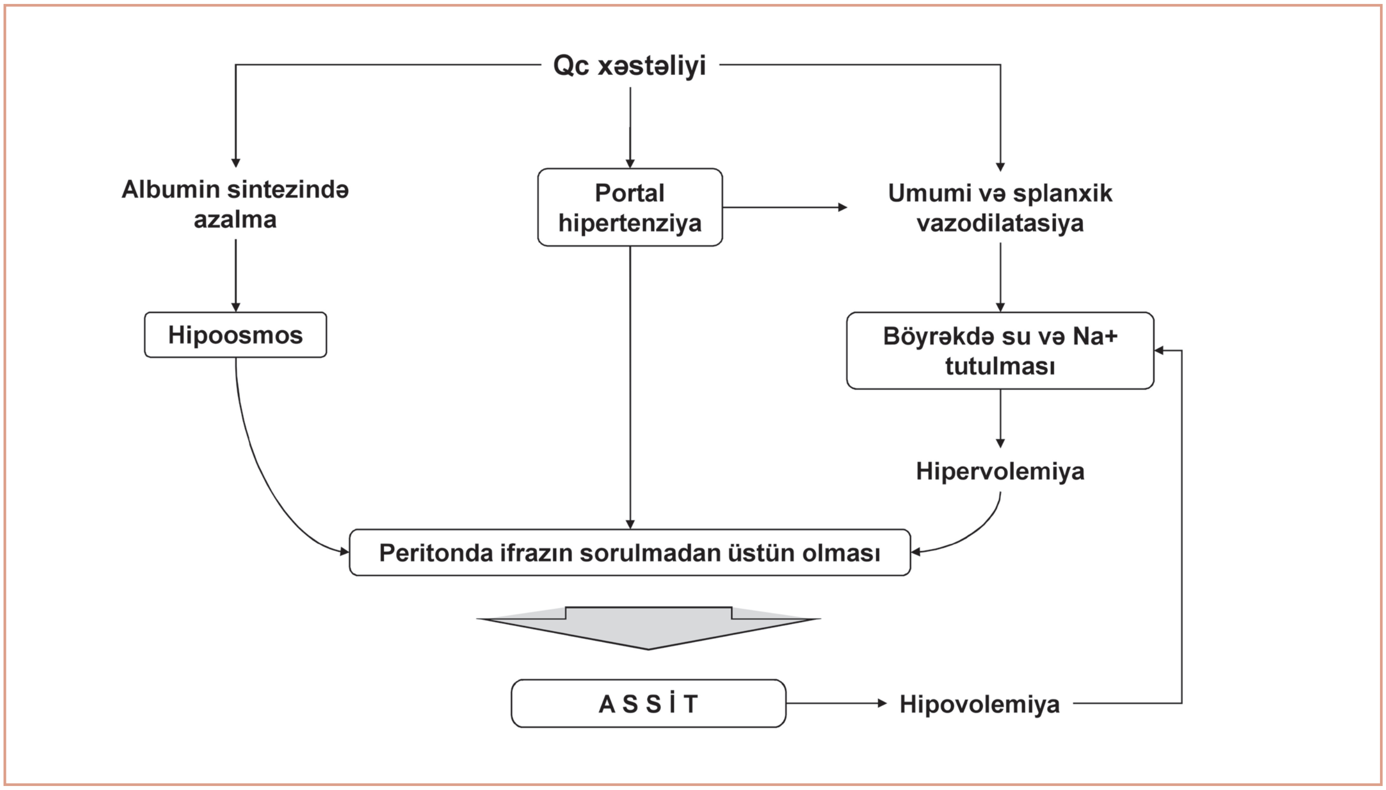
	Yüksək fərqli assit PAAF ≥ 1,1 q/dl	Aşağı fərqli assit PAAF < 1,1 q/dl
Transudativ Zülal < 2,5	**Sirroz** **Spontan bakterial peritonit**	**Nefrotik sindrom**
Eksudativ Zülal ≥ 2,5	**Kardiak assit** **Qc mənşəli** Baddi-Kiari sindromu Portal vena trombozu Venooklüziv xəstəliklər Kəskin Qc yetməzliyi Hamiləlikdə yağlı Qc Qarışıq assit (assit + TBC və digər) **Miksedema**	**Birincili peritonitlər** TBC peritoniti Serozitlər **Şişlər** Limfatik blok Peritoneal karsinomatoz **İkincili peritonitlər** Bağırsaq perforasiyası Pankreatik assit Biliar assit

splanik vazodilatasiyaya səbəb olur ki, bunlar renin-angiotenzin-aldesteron və antidiuretik sistemləri aktivləşdirir. Nəticədə Na+ ionlarının və suyun böyrəklərdən reabsorbsiyası artır. Qc xəstəliklərində bir tərəfdən qan dövranına keçən vazodilatator maddələrinin (NO, qlukaqon, substansiya P və s.) təsiri nəticəsində sistemik vazodilatasiya, digər tərəfdən isə, plazmanın peritona sekvestrasiyası nəticəsində hipovolemiya meydana gəlir. Baş verən vazodilatasiya və hipovolemiya kompensator mexanizmlər olan renin-angiotenzin-aldesteron sistemini (RAAS) aktivləşdirir və antidiuretik hormonu (ADH) artırır. Aldesteron Na+ ionlarının, ADH isə suyun reabsorbsiyasına səbəb olur. Yəni, assitin özü onu törədən mexanizmi (Na^+ və su tutulması) aktivləşdirir və nəticədə qüsurlu dövran yaranır.

GEDİŞİ VƏ KLİNİKASI

Gedişinə görə ağırlaşmamış və ağırlaşmış assit qeyd etmək olar. Ağırlaşmamış assitin üç ağırlıq dərəcəsi var. Yüngül dərəcə (subklinik və ya 1-ci dərəcəli) - assit klinik təyin edilmir, USM və ya KT-də görünür. Orta dərəcəli assit (ikinci dərəcəli) - qarında şişmə törədir və klinik təyin olunur: perkutor kütlük, dalğalanma və s. Böyük assit - (3-cü dərəcəli) qarında böyük şişkinlik, hətta gərginlik ola bilir.

Assitin ağırlaşmalarına refrakter assit, spontan bakterial peritonit (assitin infeksiyalaşması), hepatorenal sindrom, hidrotoraks və hiponatremiya aid edilir.



Şəkil 1. Qc xəstəliklərində assitin patogenezi

DİAQNOSTİKASI

Assitə şübhə olan xəstələrdə müayinələr aparılaraq aşağıdakı məsələlər həll edilir: assitin olub-olmaması, qaraciyər mənşəli olması, ağırlıq dərəcəsi və ağırlaşmaları.

Bu məqsədlə aşağıdakı müayinələr edilir: klinik müayinə, USM, portal və aşağı boş vena dopleri, exokardioqrafiya, qanda kreatinin, albumin, sidik cövhəri, elektrolitlər, sidik analizi, diaqnostik parasentez və assitin müayinəsi (neytrofil sayı, kulturu, protein və albumin miqdarı, plazma –assit albumin fərqi, glükoza və LDH, sitologiya və göstərişə görə KT)

Assitin dəqiqləşdirilməsi. Qarında sərbəst mayenin klinik və ya USM ilə müəyyən olunması assit diaqnozunu dəqiqləşdirir.

Qaraciyər mənşəli assit. Assitlərin təxminən 75-80% sirroz mənşəlidir və sirrozlu xəstələrin təxminən 60%-ində assit təyin edilir. Sirrotik assitin xarakterik əlaməti plazma-assit albumin fərqinin (PAAF) 1,1 q/dl –dən yüksək olmasıdır. Klinik əlamətlər (anamnez, xroniki qaraciyər əlamətləri və s.) diaqnozu dəstəkləyə bilər. PAAF-ın 1,1 q/dl-dən aşağı olduğu hallarda digər xəstəlikləri yoxlamaq lazımdır.

Assitin ağırlıq dərəcələri və ağırlaşmalarının təyini. Sirrozda assitin ağırlıq dərəcələri və ağırlaşmalarının təyini Cədvəl 2 və 3-də verilmişdir.

MÜALİCƏSİ

Assitin müalicəsində əsas hədəflərdən biri səbəbin aradan qaldırılmasıdır. Qc mənşəli assitlərdə əsas xəstəliyin müalicəsi (Qc Tx və s.) və PH azaltmaq lazımdır.

Səbəbin aradan qaldırılması mümkün olmadıqda ikinci hədəf kimi patogenetik mexanizmlərə təsir tədbirləri həyata keçirilir ki, bunların başın-

Cədvəl 2. Sirrotik assitin ağırlıq dərəcələri və müalicə alqoritmi

Dərəcələri	Diaqnostikası	Müalicəsi
1-ci dərəcə (A tip) Subklinik	Subklinikdir, yalnız USM ilə təyin olunur	**Müşahidə**
2-ci dərəcə (B tip) Orta dərəcəli	Klinik olaraq qarında şişkinlik və fluktasiya	**Duzu azaltmaq və diuretik** **İlk seçim** **Diet** (20% halda faydalı olur) Natrium qəbulunu azaltma (<2 q/gün) Su qəbulunu azaltma (əgər Na^{+}<130 mmd/l) **İkinci seçim** **Diet + Spironolakton (100-400 mq).** (>50% halda faydalı olur) Spironolakton 100 mq ilə başlanılır, hər həftədə 100 mq artıılır, maksimum 400 mq verilir. Spironolaktonun törətdiyi ginekomastiya problem törədirsə amiloridlə (10-40 mq) əvəz edilir **Üçüncü seçim** **Diet + Spironolakton (100-400 mq) + Furosemid (40-160 mq)** (90% halda faydalı olur) İkinci seçim faydasız olduqda və hiperkalemiyada tövsiyə edilir.
3-cü dərəcə (C tip) Böyük	Klinik olaraq böyük qarın və gərginlik	**Paresentez + Albumin** (çıxarılan hər litr mayeyə 8-10 q) + **diuretik**

Cədvəl 3. Assitin ağırlaşmaları və müalicələri

Ağırlaşma	Təyini	Müalicəsi
Refrakter assit	Diuretik istifadəsi mümkün olmayan və ya diuretik müalicəsinə cavab verməyən, tezliklə təkrarlayan assit	Qc Tx Qaraciyərdaxili portosistemik yanyol Təkrari punksiyalar (parasentez + albumin çıxarılan hər litr mayeyə 8-10 q) Albumin+vazopressor
Spontan bacterial peritonit	Assitdə neytrofil sayı >250/ml. Yerli və ya sistemik iltihab əlamətləri ola bilər	**Sefotaksim** (2q x 3), kültür cavabı gələnə qədər + **Albumin** (1-1,5 q/kq/gün) 3-5 gün. Profilaktik məqsədlə uzunmüddətli **norfloksasin** (400 mq/gün) və ya **siprofloksasin** (750 mq/həftədə)
Hiponatremiya	Qanada Na+ <130 mmol/l	**Vaptanlar ?**
Hepatorenal sindrom	Qanda kreatinin səviyyəsi >1,5 mq/dl	Diuretikləri kəsmək, albumin+vazoskonstruktor kombinasiyası

da orqanizmdə Na+ və suyu azaltmaq durur. Qc mənşəli assitlərdə natrium qəbulunun azaldılması və spironolakton (aldesteron antoqonisti) müalicəsi xəstələrin 50%-ində faydalı olur. Bu kombinasiya faydalı olmadıqda furosemid əlavə edilir. Adətən 3-lü kombinasiya (Na+ azaltma + spironolakton + furosemid) 90% xəstədə faydalı olur. Son illər suyun ifrazını artırmaq üçün vapatanlar adlanan ADH antoqonostləri istifadə edilməkdədir.

Assitin ağırlıq dərəcəsinə və ağırlaşmalarına görə müalicəsi cədvəl 2 və 3-də verilmişdir.

Assitin müalicəsində hədəf minimal diuretik istifadəsi ilə assiti aradan qaldırmaq və ya minimuma endirməkdir. Gündəlik çəki itkisi 1 kq-dan çox olmamalıdır, həftəlik itki 2 kq-dan az olarsa cavabsız nəticə qəbul edilir. Cavabsız xəstələrdə duzsuz diyetə riayət edilib-edilmədiyi yoxalanılmalıdır. Diuretiklərə əks göstərişlərə ensefalopatiya, hepatorenal sindrom, hiponatremiya və hipo- və ya hiperkalemiya aiddir. Sirrotik assitlərdə furosemid və tiazidlər təkbaşına istifadə edilməməlidirlər.

XÜLASƏ

- Assit periton boşluğuna maye toplanmasına deyilir.
- Peritonda ifrazat və sorulma arasındakı tarazlığın pozulması assitin əmələ gəlməsinə səbəb olur. Bu tarazlığı pozan bir neçə mexanizm məlumdur: hipertenziya (portal hipertenziya, ürək yetməzliyi), osmotic (sirroz, nefrotik sindrom, miksedema), sekresiya (mezotelioma, perito-

neal karsinomatoz), eksudasiya (iltihab), ekstravazasiya (perforasiya) və limfatik blok (şişlər).

- Assitlərin təxminən 80-85%-i sirroz, 5-10%-i qarışıq, 3%-i ürək, 2%-i karsinomatoz mənşəlidir və digər səbəblər 2% təşkil edir.
- Plazmadakı albumin miqdarından assitdəki albumin miqdarını çıxdıqdan sonra alınan fərqin qiymətinə görə yüksək və aşağı fərqli assitlər ayırd edilir. Yüksək fərqli assit (PAAF>1,1 q/dl) 97% həssaslıqla PH-ı göstərir, o cümlədən sağ ürək yetməzliyində və miksodemada rast gəlir. Aşağı fərq (PAAF <1,1 q/dl) isə 97% həssaslıqla PH-ı inkar edir və iltihabı, neoplastik, ekstravazasiya, limfatik assitlər üçün xarakterikdir. Nefrotik sindromda da aşağı fərqli assit təyin edilir.
- Qc xəstəliklərində assitin baş verməsində əsasən 3 mexanizm rol oynayır: portal təzyiqin artması, su və elektrolitlərin tutulması və onkotik təzyiqin azalması.
- Assitin üç ağırlıq dərəcəsi var. Yüngül dərəcə (subklinik və ya 1-ci dərəcəli) - assit klinik təyin edilmir, USM və ya KT-də görünür. Orta dərəcəli assit (ikinci dərəcəli) - qarında şişmə törədir və klinik təyin olunur: perkutor kütlük, dalğalanma və s. Böyük assit - (3-cü dərəcəli) qarında böyük şişkinlik, hətta gərginlik ola bilir.
- Assitin ağırlaşmalarına refrakter assit, spontan bakterial peritonit (assitin infeksiyalaşması), hepatorenal sindrom, hidrotoraks və hiponatremiya aid edilir.
- Assitin diaqnostikasında üç əsas məsələ aşağıdakılardır: assitin olub-olmadığı, səbəbinin və ağırlaşmanın təyini.
- Assiti təyin etmək üçün ən hassas üsul USM və tomoqrafiyadır.
- Assitin səbəbini təyin etmək üçün klinik və görüntüləmə müayinələri yetrəsiz olarsa punksiya edərək assitik mayeni müayinə etmək və plazma-assit albumin fərqini (PAAF) hesablamaq lazımdır.
- Aşağı fərqli (PAAF<1,1 q/dl) assitlərdə əlavə müayinələrlə (sitoloji, mikrobioloji, öd piqmenti, amilaza, qlükoza, LDH və b.) iltihabi, neoplastik, ekstravazasiya, limfatik səbəblər axtarılır.
- Yüksək fərqli (PAAF>1,1 q/dl) assitdə üç patologiya – portal hipertenziya, sağ ürək yetməzliyi və miksedema arasında diferensasiya aparmaq lazımdır. Pastoz sifət, sərt ödemlər, aşağı T_3, T_4, yüksək TSH miksedemanı göstərir. Yüksək PAAF və transudativ assit sirroz üçün xarakterikdir. Zülül səviyyəsinin yüksək olması (2,5 q/dl), sağ ürəyin atım fraksiyasının azalması (<40%), aşağı boş venanın (ABV) genişlənməsi və tənəffüsdə dəyişməməsi, periferik ödemin daha bariz olması kardiak assitə xasdır.
- Assitin müalicəsində əsas hədəflərdən biri səbəbin aradan qalırılmasıdır. Qc mənşəli assitlərdə əsas xəstəliyin müalicəsi və PH azaltmaq lazımdır.
- Səbəbin aradan qaldırılması mümkün olmadıqda ikinci hədəf kimi patogenetik mexanizmlərə təsir tədbirləri həyata keçirilir. Qc mənşəli assitlərdə ilk vasitə , Na^+ qəbulunu azaltmaqdır, ikinci seçim diuretik əlavəsidir. Natrium azaldılması və spironolakton müalicəsi xəstələrin 50%-ində faydalı olur. Bu kombinasiya faydalı olmadıqda furosemid əlavə edilir. Adətən 3-lü kombinasiya (Na+ azaltma + spironolakton + furosemid) 90% xəstədə faydalı olur.

- Gərgin assitlərdə punksiya edilir.
- Yüksək doza diuretikə baxmayaraq (spironolakton 400+furosemid 160 mq) assit azalmırsa (refrakter assit) albumin+oktreotid+adrenomimetik kombinasiyası, vaxtaşırı parasentez və ya portokaval yanyollar seçilə bilər. Qaraciyərdaxili portokaval yanyol refrakter assitin ən effektiv müalicəsidir.

ƏDƏBİYYAT

1. Abulwalia LP, LaBreque DR. Management of ascites in cirrhosis and portal hipertension. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1554-1562
2. Bayramov NY. Portal hipertenziya. Bakı 2007
3. Deltenre P, Mathurin P, Barraud H, Bronowicki JP, Jacquet E, Puche P, Jaber S, Navarro F, Pageaux GP. Managing the complications of cirrhosis. Rev Prat. 2005 Sep 30;55(14):1555-63.
4. EASL clinical practice guidelines on the management of ascites, spontaneous bacterial peritonitis, and hepatorenal syndrome in cirrhosis. J Hepatol. 2010 Sep;53(3):397-417.
5. Kotiv BN, Basov SP. The role of portal hypertension and colloid-osmotic blood pressure in the pathogenesis of ascitis in patients with hepatic cirrhosis. Klin Med (Mosk). 2006;84(3):46-9
6. Mathews RE Jr, McGuire BM, Estrada CA. Outpatient management of cirrhosis: a narrative review. South Med J. 2006 Jun;99(6):600-6.
7. Moreman KA, Herlong F. Refractory assites. In: Camerun JL. Current Surgical Therapy. 9th edition. Mosby Elsevier 2008, 393-396
8. Runyon BA, AASLD Practice Guidelines Committee. Management of adult patients with ascites due to cirrhosis: an update. Hepatology 2009 Jun;49(6):2087-107
9. Runyon BA. Ascites and spontaneuose bacterial peritonitis. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed., 2002, 1517-1542
10. Sanyal AJ. Pros and cons of TIPS for refractory ascites. J Hepatol. 2005 Dec;43(6):924-5. Epub 2005 Oct 6.
11. Sandhu BS, Sanyal AJ. Management of ascites in cirrhosis. Clin Liver Dis. 2005 Nov;9(4):715-32.
12. Wong F. The use of TIPS in chronic liver disease. Ann Hepatol. 2006 Jan-Mar;5(1):5-15.

HEPATİK ENSEFALOPATİYA

ENSEFALOPATİYA ADƏTƏN GERİYƏ DÖNƏN PROSESDİR VƏ QARACİYƏR XƏSTƏLİYİNİN ARADAN QALDIRILMASI BEYİNDƏKİ DƏYİŞİKLİKLƏRİ DƏ ARADAN QALDIRIR

TƏRİFİ

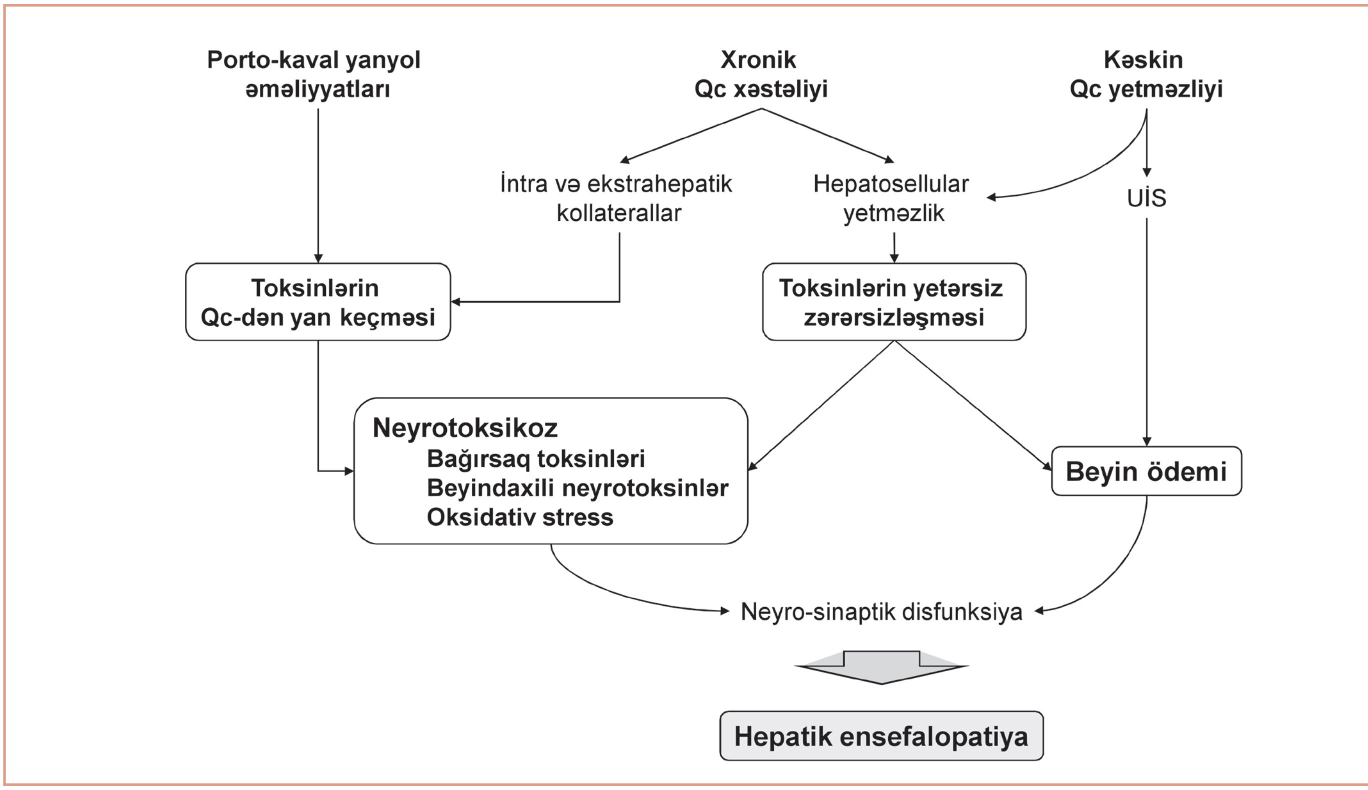
Hepatik ensefalopatiya kəskin və xronik qaraciyər xəstəliklərinin beyin funksiyalarında törətdiyi geriyədönən və ləngimə xarakterli neyro-psixoloji (şüur, intellektual və hərəkətə nəzarət) dəyişiklərdir. İlk növbədə beyin qabığına məxsus şüur (xarici təsirə cavab və ayıqlıq), intellektual (yaddaş, qavrama, danışma, diqqət, xarakter və s.) və hərəkətə nəzarət funksiyaları pozulur. Proses irəlilədikcə qabığaltı mərkəzlərin fəaliyyəti, hətta tənəffüs mərkəzi də dayana bilir.

Etiopatogenezinə və gedişinə görə hepatik ensefalopatiyanın bir neçə klinik forması var: ***kəskin, xronik, kəskinləşmiş və şunt.***

- *Kəskin ensefalopatiya* kəskin qaraciyər yetməzliyində meydana çıxır, beyin ödemi əsas patogenetik mexanizmidir və yüksək letallıq müşahidə edilir (80%).
- Xronik qaraciyər xəstəliklərində çox rastlanan və əsasən hepatosellular yetməzliyə bağlı toksikoz və ödem nəticəsində baş verən *xronik ensefalopatiya* müalicəyə tabe olur və adətən yüksək letallıq törətmir.
- *Kəskinləşmiş* və ya ağırlaşmış forma isə, xroniki ensefalopatiyanın kəskin dərinləşməsidir və adətən müəyyən ağırlaşdırıcı amillərin təsiri nəticəsində baş verir. Mədə-bağırsaq qanaxmaları, çoxlu protein qəbulu, diuretiklər, sedativlər, infeksiya, elektrolit imbalansı ensefalopatiyanı ağırlaşdıran amillər arasında ən çox rastlananlarıdır.
- Qaraciyər funksiyası pozulmayan xəstələrdə yanyol əməliyyatları və ya geniş kollaterallar nəticəsində baş verən *şunt (yankeçmə) ensefalopatiyası* bir çox cəhətlərinə görə xronik ensefalopatiyaya bənzəyir. Yanyol kiçilərsə və ya aradan qalxarsa ensefalopatiya geriyə inkişaf edə bilir.

PATOGENEZİ

Neyro-sinaptik disfunksiya, yəni, neyronların funksiyalarının və neyronlar arasındakı əlaqələrin ləngimə xarakterli pozulması ensefalopatiyanın baş verməsində bilavasitə rol oynayan prosesdir. Hepatik ensefalopatiyada bu proseslərə gətirib çıxaran mexanizmlər ***neyrotoksikoz və beyin ödemidir (Şəkil 1)***.



Şəkil 1. Hepatik ensefalopatiyanın patogenezi

Qc xəstəliklərində meydana gələn *hepatocellular yetməzlik və kollaterallar* neyrotoksikoz törədən əsas mexanizmlərdir. Hepatosellular yetməzlik (disfunksiya) qaraciyərə gələn qanın hepatositlərdə yetərsiz təmizlənməsinə, kollateral və yanyollar isə, qanın hepatositlərdən yankeçməsinə səbəb olur.

Əmələ gəlmə yerinə görə neyrotoksinlər *bağırsaq və beyin* mənşəli ola bilər.

Bağırsaq mənşəli toksinlərə ammonyak, qamma-aminoyağ turşusu (QAYT), merkaptanlar, yalançı neyromediatorlar və s. aid edilir.

Ammonyak nəzəriyyəsi hazırda xronik və kəskinləşmiş ensefalopatiyalarda ön planda duran nəzəriyyədir və klinik olaraq özünü müəyyən dərəcədə doğrultmuşdur.

QAYT (qamma-amino-yağ turşusu) sinir sistemində ən önəmli ləngidici mediatordur, bağırsaqda və beyində əmələ gəlir. QAYT təsirini adətən benzodiazepin reseptorları ilə birlikdə göstərir.

Yalançı neyromediatorlar adlanan və aromatik aminturşuların (triptofan, tyrozin) məhsulu olan aralıq maddələr dopamin, nonadrenalin və serotonin reseptorlarına bağlanaraq təsir göstərirlər. Qaraciyər xəstəlikləri qanda aromatik aminturşuların zəncirli aminturşulara nəzərən artmasına və beyində daha çox toplanaraq belə təsir göstərməsinə şərait yaradır.

Neyrotoksinlərin ***ikinci mənbəyi beyin*** sayılır. Hesab edilir ki, qaraciyər xəstəliklərində beyindəki benzodiazepin reseptorlarında dəyişikliklər baş verir və *benzodiazepinə bənzər mediatorlar* artır ki, bunlar da ləngidici effektin meydana gəlməsində böyük rol oynayır.

Son illərin tədqiqatları gəstərir ki, hepatik ensefalopatiya vaxtı benzodiazepin və QAYT ilə yanaşı beyindəki *neyrosteroidlərin* səviyyəsində də dəyişiklik baş verir.

Beyin ödemi kəskin və xroniki qaraciyər yetməzliyindəki hepatik ensefalopatiyada aparıcı mexanizmlərdən biri sayılır. Beyin ödeminin inkişaf mexanizmləri dəqiq məlum deyil. Hesab edilir ki, hepatosellular yetməzliyin törətdiyi *neyrotoksikozla yanaşı UİS (umumi iltihab sindromu, intoksikasiya) və sepsis* beyin ödeminin baş verməsində rol oynayır.

GEDİŞİ

Ensefalopatiya özlüyündə geriyə dönən prosesdir. Əsas xəstəliyin aradan qaldırılması beyindəki dəyişiklikləri aradan qaldırır. Xroniki və kəskinləşmiş ensefalopatiyalar konservativ müalicələrlə düzələ bilirlər. Sirrozda aşkar ensefalopatiyanın ortaya çıxması xəstələrin yaşamını ciddi şəkildə azaldır (1 illik yaşam 50%-dən azdır). Kəskin ensefalopatiya transplantasiya və ya regenerasiyadan sonra düzələ bilir, əks halda letallığa gətitib çıxarır (80%).

KLİNİKASI

Ensefalopatiya beyinin əsas funkiyalarında (şüur, dərketmə və hərəkətə nəzarət funksiyaları), EEQ-də və görüntüləmədə dəyişikliklərlə özünü biruzə verir.

Ağırlıq dərəcəsinə görə hepatik ensefalopatiyanın *5 dərəcəsi müəyyən edilir* ***(Cədvəl 1)*****.** Subklinik və ya gizli ensefalopatiyada adi klinik müayinələrdə beyin fəaliyyəti normal görünsə də, xüsusi neyro-psixoloji testlərlə intellektdə və hərəkətlərdə incə dəyişikliklər təyin edilir. Aşkar ensefalopatiyalarda I dərəcə üçün yuxu rejiminin gecədən gündüzə yerdəyişməsi, diqqət pozulması, lokal qıcolma və ya tremor, II dərəcə üçün yuxululuq, vaxt çaşqınlığı, asteriksis danışmanın yavaşıması, III dərəcə üçün daimi yuxululuq, anlaşılmaz danışıq, məkan çaşqınlığı, hiperaktiv reflekslər, IV dərəcə üçün isə, koma (reflekslərin itməsi) xarakterikdir.

I və II dərəcəli ensefalopatiyalarda **xəstə ilə kontakt qurmaq olur** (I dərəcədə xəstə ayıqdır, cavab var, lakin intellektual zəifləmə (yaddaş, diqqət) və tremor qeyd edilir, II dərəcədə yuxululuq olsa da, cavab var, lakin yavaşdır, asteriksis var). III və IV dərəcəli ensefalopatiyalarda xəstə ilə **kontakt qurmaq olmur** (III dərəcədə cavab var, lakin anlaşılmır, IV dərəcədə isə, cavab yoxdur – koma).

DİAQNOSTİKASI

Qaraciyər xəstəliklərində şüur, intellekt və hərəkətdə dəyişikliklər olarsa ensefalopatiyadan şübhələnmək lazımdır. Bu xəstələrdə qaraciyərin müayinələri, nevroloji müayinə, MRT, gərəkərsə EEQ və digər testlərlə diaqnoz dəqiqləşdirilir, ağırlaşdırıcı amil və ağırlıq dərəcəsi müəyyənləşdirilir.

Diaqnozun dəqiqləşdirilməsi.

Xəstədə kəskin və ya xroniki qaraciyər xəstəliyi varsa, neyro-psixoloji dəyişiklik meydana gəlmişsə və digər səbəblər yoxdursa hepatik ensefalopatiya qəbul edilə bilər. Son illərki tədqiqatlar göstərir ki, MRT-də *solğun kürrənin* (globus pallidus) hipotalamusa nəzərən T1-də *hiperintens* görünməsi hepatic ensefalopatiya üçün xarakterik əlamətdir. Elmi tədqiqatlarda müxtəlif neyropsixoloji testlər (ən çox say birləşdirmə testi, işıq səyrimə testi) və EEQ istifadə edilir.

Ağırlıq dərəcəsinin müəyyənləşdirilməsi

Cədvəl 1-də verilmişdir.

Ağırlaşdırıcı amilin müəyyənləşdirilməsi.

Nitrogeni artıran və ya qeyri-nitrogenoz amillərin təyini məqsədi ilə mədə-bağırsaq sistemi, qan dövranı, tənəffüs və su-duz sistemi yoxlanılır, qan təhlilləri, hətta qanda dərman müayinəsi aparmaq lazım gəlir.

Cədvəl 1. Hepatik ensefalopatiyanın ağırlıq dərəcələri

Ağırlıq dərəcələri və izahı	Şüur (ayıqlıq və qıcığa cavab)	İntellekt–dərketmə (diqqət, yaddaş, tanıma, davranış)	Hərəkətə nəztarət (nevroloji əlamətlər)
Subklinik Xəstə ilə tam kontakt yaratmaq olur. Dərketmə və hərəkətdə dəyişikliklər xüsusi testlərlə müəyyən edilir.	Normal	Ciddi dəyişiklik görünmür	Spesifik psixomotor testlərdə ortaya çıxır
I dərəcə Xəstə ilə kontakt yaratmaq olur (ayıqdır, cavab var) lakin intellektual zəifləmə (yaddaş, diqqət) və/və ya tremor qeyd edilir	Yuxu rejimi gecədən gündüzə yerdəyişir	Diqqət pozulması Yaddaş zəifləməsi	Tremor İncə hərəkətlərin (əllə yazma) pozulması
II dərəcə Kontakt yaratmaq olur, lakin yavaşdır (yuxululuq olsa da, cavab var, lakin yavaşdır) və ya dərketmədə və ya hərəkətə nəzarətdə ciddi pozulmalar var	Yuxululuq və yavaş cavab	Qeyri-adekvat davranış Vaxt orientasiyasının pozulması Hesablama əksikliyi	Asteriksis Yavaşımış danışma Hipoaktiv reflekslər
III dərəcə Kontakt qurmaq olmur, sözə və ya ağrıya cavab var, lakin anlaşılmır	Daimi yuxululuq və anlaşılmaz cavab	Aqressiv davranış Anlaşılmaz danışıq Məkanı tanımır Amneziya	Hiperaktiv reflekslər Tetaniyalar Əzələ gərginliyi
IV dərəcə Kontakt yaratmaq olmur, qıcıqlara (səsə və ağrıya) cavab yoxdur.	Cavab yox - Koma	Yoxdur	Deserebrasiya, qıcıqlara cavab yox, beyin kötüyü refleksləri yoxdur.

Cədvəl 2. Hepatik ensefalopatiyada əsas müalicələr

Klinik forma	Müalicələr
Subklinik	Qc Tx Dərmanlara gərək yox və ya Laktuloza, LOLA, probiotiklər
Xronik	Qc Tx Ağırlaşdırıcı amillən profilaktikası Ammonyakı azaltma Laktuloza (15-20 ml x 3) və ya LOLA (6-9 q x 3*)* Neomisin, Rifaksinim Beyin metobolizmini yaxşılaşdırma Qlisin, L-karnitin, Zəncirli aminturşular
Kəskinləşmiş	Qc Tx Ağırlaşdırıcı amilləri aradan qaldırma Ammonyakı azaltma Laktuloza (15-20 ml x 3) + LOLA (5-40 q/gün v/d) Sünu qaraciyərlər Dəstək müalicələri
Kəskin	Qc Tx Ödemi azaltma Baş tərəfi 20-30 dərəcə qaldırma Hiperventilyasiya Mannitol, Deksametazon, Tiopental Hipotermiya, hipertonik məhlullar, propofol Süni qaraciyərlər Dəstək müalicələri
Yanyol	Şüntu bağlama və ya kiçiltmə Xronikdə olduğu kimi

MÜALİCƏSİ

Hepatik ensefalopatiyanın müalicəsində *ilk hədəf əsas səbəbin* – qaraciyər xəstəliyinin və ya porto-sistemik yanyolun aradan qaldırılmasıdır. Səbəb aradan qaldırılmadıqda ensefalopatiyanın müalicəsi üçün ikinci hədəf kimi *patogenetik mexanizmlərə təsir* strategiyası seçilir ki, bu da klinik formaya görə dəyişir ***(Cədvəl 2).***

Xroniki ensefalopatiyada əsas müalicə ammonyakı azaltmağa yönəlmişdir və bu məqsədlə laktuloza, L-ornitin-L-aspartat, antibiotiklər tətbiq edilir.

Kəskinləşmiş xroniki ensefalopatiyada ağırlaşdırıcı amillərin aradan qaldırılması ilə yanaşı (mədə bağırsaq qanaxmasını dayandırma, bağırsaqları qan və ekzogenoz proteinlərdən təmizləmə, sedativləri dayandırma, su-elektrolit mübadiləsini düzəltmə, diuretikləri kəsmə və s.) ammonyakı azaltma və dəstək tədbirləri həyata keçirilir.

Kəkin ensefalopatiyalarda xəstələri sağaltmanın ən effektiv yolu Qc transplantasiyasıdır. Qc transplantasiyası mümkün deyilsə, müalicələr

toksikozun və beyin ödeminin azaldılmasına yönəldilir.

Medikamentoz müalicə effekt vermədikdə ekstrakorporal detoksikasiya üsulları (süni qaraciyər sistemləri, plazmoferez və s) istifadə edilə bilər. Bunlara baxmayaraq kəskin ensefalopatiyada letallıq faizi yüksək dərəcədə (70-80%) qalmaqdadır.

Yanyol ensefalopatiyasında şuntu kiçiltmək və ya bağlamaq əsas tədbirdir. Bu mümkün deyilsə, müalicə xroniki ensefalopatiyada olduğu kimi aparılır.

XÜLASƏ

- Hepatik ensefalopatiya kəskin və xronik qaraciyər xəstəliklərinin beyin funksiyalarında törətdiyi geriyədönən və ləngimə xarakterli neyro-psixoloji (şüur, dərketmə və hərəkətə nəzarət) dəyişikliklərdir.
- Etiopatogenezinə və gedişinə görə hepatik ensefalopatiyanın bir neçə klinik forması var: kəskin, xronik, kəskinləşmiş və şunt.
  - Kəskin ensefalopatiya kəskin qaraciyər yetməzliyində meydana çıxır, beyin ödemi əsas patogenetik mexanizmidir və yüksək letallıq qeyd olunur (80%).
  - Xronik qaraciyər xəstəliklərində çox rastlanan və əsasən hepatosellular yetməzliyə bağlı toksikoz nəticəsində baş verən xronik ensefalopatiya müalicəyə tabe olur və adətən yüksək letallıq törətmir.
  - Kəskinləşmiş və ya ağırlaşmış forma isə, xroniki ensefalopatiyanın kəskin dərinləşməsidir və adətən müəyyən ağırlaşdırıcı amillərin təsiri nəticəsində baş verir. Mədə-bağırsaq qanaxmaları, çoxlu protein qəbulu, diuretiklər, sedativlər, infeksiya, elektrolit imbalansı ensefalopatiyanı ağırlaşdıran amillər arasında ən çox rastlananlarıdır.
  - Qaraciyər funksiyası pozulmayan xəstələrdə yanyol əməliyyatları və ya geniş kollaterallar nəticəsində baş verən şunt (yankeçmə) ensefalopatiyası bir çox cəhətlərinə görə xronik ensefalopatiyaya bənzəyir. Yanyol kiçilərsə və ya aradan qalxarsa ensefalopatiya geriyə inkişaf edə bilir.
- Neyro-sinaptik disfunksiya, yəni, neyronların funksiyalarının və neyronlar arasındakı əlaqələrin ləngimə xarakterli pozulması ensefalopatiyanın baş verməsində bilavasitə rol oynayan prosesdir. Hepatik ensefalopatiyada bu proseslərə gətirib çıxaran mexanizmlər neyrotoksikoz və beyin ödemidir.
- Əmələ gəlmə yerinə görə neyrotoksinlər bağırsaq və beyin mənşəli ola bilər.
- Bağırsaq mənşəli toksinlərə ammonyak, qamma-aminoyağ turşusu (QAYT), merkaptanlar, yalançı neyromediatorlar və s. aid edilir. Ammonyak nəzəriyyəsi hazırda xronik və kəskinləşmiş ensefalopatiyalarda ön planda duran nəzəriyyədir və klinik olaraq özünü müəyyən qədər də doğrultmuşdur.
- Ensefalopatiya özlüyündə geriyə dönən prosesdir. Əsas xəstəliyin aradan qaldırılması beyindəki dəyişiklikləri də aradan qaldırır. Xroniki və kəskinləşmiş ensefalopatiyalar konservativ müalicələrlə düzələ bilirlər. Kəskin ensefalopatiya transplantasiya və ya regenerasiyadan

sonra düzələ bilir, əks halda letallığa gətitib çıxarır (80%).

- Ensefalopatiya beyinin əsas funkiyalarında (şüur, dərketmə və hərəkətə nəzarət funksiyalarında), EEQ-də və görüntüləmədə dəyişikliklərlə biruzə verir.
- Ağırlıq dərəcəsinə görə hepatik ensefalopatiyanın 5 dərəcəsi müəyyən edilir: Subklinik və ya gizli, I, II, III və IV dərəcəli.
- Subklinik ensefalopatiyada adi klinik müayinələrdə beyin fəaliyyəti normal görünsə də, xüsusi neyro-psixoloji testlərlə intellektdə və hərəkətlərdə incə dəyişikliklər təyin edilir.
- I və II dərəcəli ensefalopatiyalarda xəstə ilə kontakt qurmaq olur: I dərəcədə xəstə ayıqdır, cavab var, lakin intellektual zəifləmə (yaddaş, diqqət) və tremor qeyd edilir, II dərəcədə isə yuxululuq olsa da, cavab var, lakin yavaşdır.
- III və IV dərəcəli ensefalopatiyalarda xəstə ilə kontakt qurmaq olmur: III dərəcədə cavab var, lakin anlaşılmır, IV dərəcədə isə, cavab yoxdur – koma.
- Hepatik ensefalopatiyanın müalicəsində ilk hədəf əsas səbəbin – qaraciyər xəstəliyinin və ya porto-sistemik yanyolun aradan qaldırılmasıdır. Səbəb aradan qaldırılmadıqda ensefalopatiyanın müalicəsi üçün ikinci hədəf kimi patogenetik mexanizmlərə təsir strategiyası seçilir ki, bu da klinik formaya görə dəyişir.
- Xroniki ensefalopatiyada əsas müalicə ammonyakı azaltmağa yönəlmişdir və bu məqsədlə laktuloza, L-ornitin-L-aspartat, antibiotiklər tətbiq edilir.
- Kəskinləşmiş xroniki ensefalopatiyada ağırlaşdırıcı amillərin aradan qaldırılması ilə yanaşı (mədə bağırsaq qanaxmasını dayandırma, bağırsaqları qan və ekzogenoz proteinlərdən təmizləmə, sedativləri dayandırma, su-elektrik mübadiləsini düzəltmə və s.) ammonyakı azaltma və dəstək tədbirləri həyata keçirilir.
- Kəkin ensefalopatiyalarda xəstələri sağaltmanın ən effektiv yolu Qc transplantasiyasıdır. Qc transplantasiyası mümkün deyilsə, müalicələr toksikozun və beyin ödeminin azaldılmasına yönəldilir.
- Medikamentoz müalicə effekt vermədikdə ekstrakorporal detioksikasiya üsulları (süni qaraciyər sistemləri, plazmoferez və s) istifadə edilə bilər. Bunlara baxmayaraq kəskin ensefalopatiyada letallıq yüksək səviyyədə (70-80%) qalmaqdadır.
- Yanyol ensefalopatiyasında şuntu kiçiltmək və ya bağlamaq əsas tədbirdir. Bu mümkün deyilsə, müalicə xroniki ensefalopatiyada olduğu kimi aparılır.

ƏDƏBİYYAT

1. Als-Nielsen B, Gluud LL, Gluud C. Non-absorbable disaccharides for hepatic encephalopathy: systematic review of randomised trials. BMJ. May 1 2004;328(7447):1046.
2. Bajaj JS, Saeian K, Schubert CM, Hafeezullah M, Franco J, Varma RR, et al. Minimal hepatic encephalopathy is associated with motor vehicle crashes: The reality beyond the driving test. Hepatology. Jun 15 2009.
3. Bass NM, Mullen KD, Sanyal A, Poordad F, Neff G, Leevy CB, et al. Rifaximin treatment in hepatic encephalopathy. N Engl J Med. 2010;362(12):1071-1081.
4. Bayramov NY. Portal hipertenziya. Bakı 2007

5. Cordoba J, Lopez-Hellin J, Planas M, et al. Normal protein diet for episodic hepatic encephalopathy: results of a randomized study. J Hepatol. Jul 2004;41(1):38-43.
6. Donovan JP, Schafer DF, Shaw BW Jr, et al. Cerebral oedema and increased intracranial pressure in chronic liver disease. Lancet. Mar 7 1998;351(9104):719-21. [Medline].
7. Delcker AM, Jalan R, Comes G. L-ornithine-l-aspartate vs. placebo in the treatment of hepatic encephalopathy: a meta-analysis of randomised placebo-controlled trials using individual data. Hepatology. 2000;32:310A.
8. EASL Postgraduatet course: Management of acute critical conditions in hepatology. Vienna, 2010
9. Fitz GJ. Hepatic encefphalopathy, hepatopulmonary syndromes, hepatorenal syndrome, coagulopathy and endocrine complications of liver diseas. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed. Vol 2, 2002, 1543-1566.
10. Ferenci P, Lockwood A, Mullen K, et al. Hepatic encephalopathy--definition, nomenclature, diagnosis, and quantification: final report of the working party at the 11th World Congresses of Gastroenterology, Vienna, 1998. Hepatology. Mar 2002;35(3):716-21
11. Fanelli F, Salvatori FM, Rabuffi P, et al. Management of refractory hepatic encephalopathy after insertion of TIPS: long-term results of shunt reduction with hourglass-shaped balloon-expandable stent-graft. AJR Am J Roentgenol. Dec 2009;193(6):1696-702..
12. Mithchell MC. Hepatic encephalopathy. In: Camerun JL. Current Surgical Therapy. 9th edition. Mosby Elsevier 2008, 396-399
13. Munoz SJ. Driving with minimal hepatic encephalopathy: real world consequences?. Am J Gastroenterol. Sep 2007;102(9):1910-1.
14. Marchesini G, Fabbri A, Bianchi G, et al. Zinc supplementation and amino acid-nitrogen metabolism in patients with advanced cirrhosis. Hepatology. May 1996;23(5):1084-92..
15. Mas A. Hepatic encephalopathy: from pathophysiology to treatment. Digestion. 2006;73 Suppl 1:86-93. Epub 2006 Feb 8.
16. OGardy JG. Management of liver failure. . In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007: 1541-1547
17. Sood GK, Katz J. Acute Liver Failure. http://emedicine.medscape.com/article/177354, 2011
18. Sharma BC, Sharma P, Agrawal A, Sarin SK. Secondary prophylaxis of hepatic encephalopathy: an open-label randomized controlled trial of lactulose versus placebo. Gastroenterology. Sep 2009;137(3):885-91, 891.e1.
19. Spahr L, Coeytaux A, Giostra E, et al. Histamine H1 blocker hydroxyzine improves sleep in patients with cirrhosis and minimal hepatic encephalopathy: a randomized controlled pilot trial. Am J Gastroenterol. Apr 2007;102(4):744-53
20. Therrien G, Rose C, Butterworth J, et al. Protective effect of L-carnitine in ammonia-precipitated encephalopathy in the portacaval shunted rat. Hepatology. Mar 1997;25(3):551-6..
21. Wolf DC, Katz J. Encephalopathy, Hepatic. http://emedicine.medscape.com/article/186101, 2010

HEPATORENAL SİNDROM

HEPATORENAL SİNDROM QARACİYƏR XƏSTƏLİYİNİ AĞIRLAŞDIRAN PATOLOGİYADIR VƏ TRANSPLANTASİYAYA TƏCİLİ GÖSTƏRİŞDİR.

TƏRİFİ

Hepatorenal sindrom (HRS) qaraciyər xəstəliklərinin törətdiyi böyrək yetməzliyidir. Başqa sözlə, hepatorenal sindrom qaraciyərin kəskin və xronik xəstəliklərinin böyrəklərdə törətdiyi funksional dəyişiklik olub, qlomerulyar filtrasiyanın azalması, Na+ və su tutulmasının isə artması ilə xarakterizə olunur. Böyrəklərdə xəstəlik, morfoloji dəyişiklik, nefrotoksik təsir və ya böyrək funksiyasını pozan amillər (hipovolemiya, obstruksiya və s.) olmur. Belə xəstələrin böyrəyini qeyri-sirrotik xəstələrə köçürdükdə normal fəaliyyətini bərpa edir.

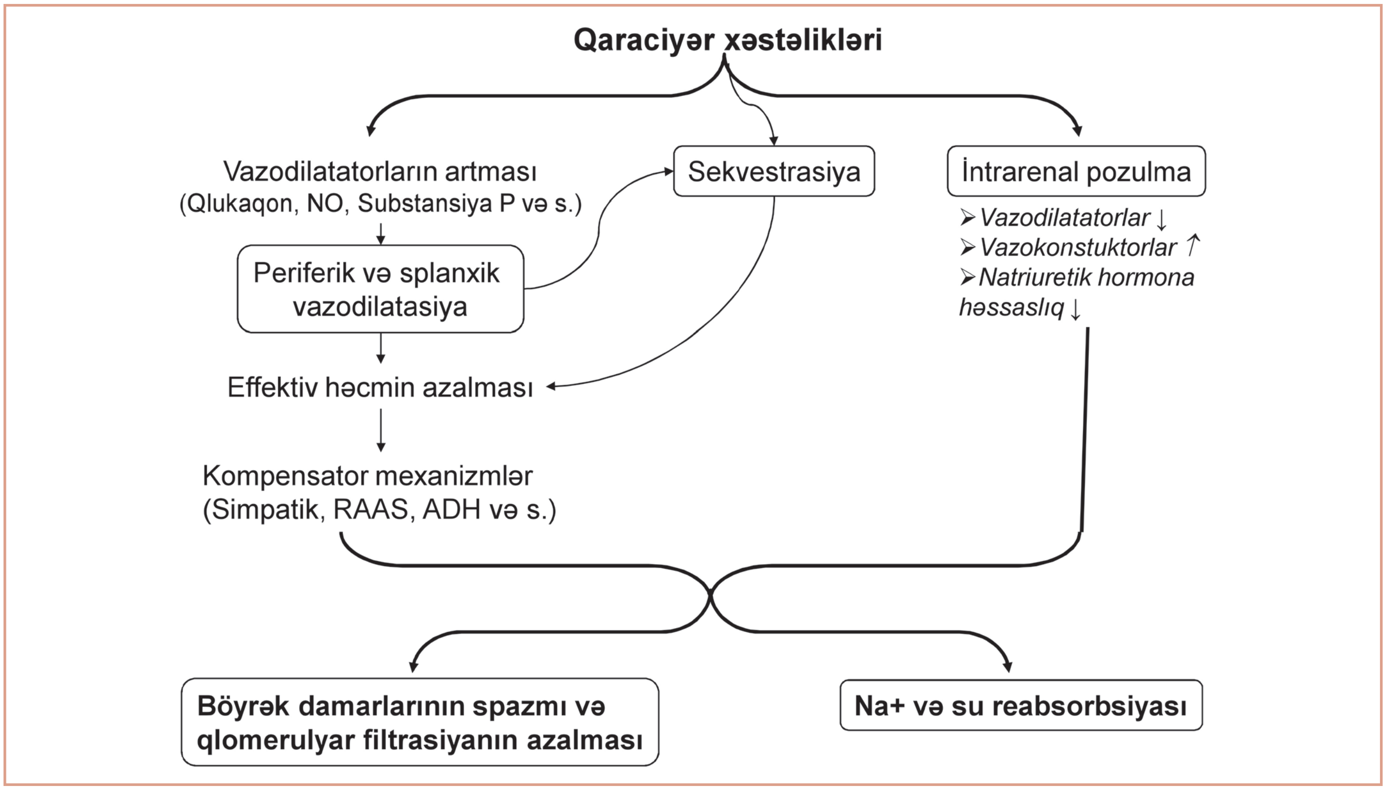
ETİOLOGİYASI

HRS törədən səbəbləri iki qrupa ayırmaq olar: *əsas və ağırlaşdırıcı*. Əsas səbəblər adlandırılan qaraciyərin kəskin və xroniki xəstəlikləri bilavasitə HRS-ə səbəb olan və ya buna meyil yaradan amillərdir. Xüsusən, kəskin qaraciyər yetməzliyi, sirroz, mexaniki sarılıq, portal hipertenziya HRS-in ən çox rast gələn səbəbləridir. Ağırlaşdırıcı amillər isə, subklinik və ya stabil gedişli xroniki HRS-i dərinləşdirərək kəskin formaya keçməsinə səbəb olur. Spontan bakterial peritonit, infeksiyalar, mədə-bağırsaq qanaxmaları, refrakter assit, böyük həcmli parasentezlər, portal vena trombozu HRS-i ağırlaşdıran səbəblərdir.

PATOGENEZİ

Hesab edilir ki, hepatorenal sindroma xas olan iki əsas funksional böyrək dəyişikliyinin (*filtirasiya azalması və reabsorbsiya artması*) əsasında iki önəmli mexanizm durur: *böyrək arteriyalarının spazmı və böyrəkdaxili tənzimin pozulması* ***(Şəkil 1).***

Qaraciyər xəstəliklərində bir tərəfdən, vazodilatator maddələrin (qlukaqon, nitrik oksid-NO, substansiya, P, və s.) zərərsizləşməsi zəifləyir ki, bu da periferik vazodilatasiya törədir. Digər tərəfdən, portal hipertenziya və assit sekvestrasiyaya səbəb olur. Ümumi vazodilatasiya və periton boşluğunda sekvestrasiya **dövredən qanın həcmini** azaldır. Bu isə, kompensator mexanizmləri aktivləşdirərək (simpatoadrenal sistem, renin – angiotenzin – aldesteron, antidiuretik hormon-ADH və s.)



Şəkil 1. Hepatorenal sindromun patogenezi

böyrək damarlarında spazm törədir, filtrasiyanı azaldır və reabsorbsiyanı artıraraq effektiv həcmi bərpa etməyə çalışır.

Na+ və su reabsorbsiyasında artma həm ümumi amillərin, xüsusən aldesteron və ADH-ın, həm də, böyrəkdaxili həssaslığın dəyişməsi ilə əlaqələndirilir. Hepatorenal sindromda natriuretik hormonun artmasına baxmayaraq Na+ ifrazı artmır. Hesab edilir ki, bu böyrəklərdə natriuretik hormona həssaslığın azalması ilə əlaqədardır.

GEDİŞİ

Hepatorenal sindromun üç gediş forması qeyd edilir: *subklinik, kəskin və xroniki.*

Subklinik forma xronik qaraciyər xəstəliklərində rast gəlir və kreatinin səviyyəsi və klirensinin normal olmasına baxmayaraq, Dopler USM ilə böyrək damarlarında spazm təyin olunur.

Kəskin forma və ya I tip HRS, böyrək funksiyasının kəskin azalması ilə (kreatinin >2,5 mq\dL) xarakterizə olunur. Bu forma kəskin xəstəliklərdə (kəskin Qc yetməzliyi, mexaniki sarılıq və s.) və ya xroniki xəstəliklərdə ağırlaşdırıcı amillərin təsiri nəticəsində meydana gəlir (məs. spontan bakterial peritonit). I tip HRS-in proqnozu pisdir və müalicə olunmazsa xəstələr adətən 2 həftə ərzində itirilir.

Xroniki forma və ya II tip HRS-də böyrək funksiyalarının azalması yavaş inkişaf edir (kreatinin >1,5 mq\dL). Bu forma özünü adətən refrakter assit və ya diuretikə davamlı assit kimi biruzə verir. Xroniki forma diuretiklərə cavab versə də, xəstələrin yaşama müddəti qısalır (1 illik yaşamı 20%, 5 illik yaşamı isə 39% azaldır), müalicə olunmadıqda isə 4-6 ay ərzində letallığa səbəb olur.

KLİNİKASI

Subklinik forma klinik əlamətlərlə biruzə ver-

mir, spesifik müayinələrlə təyin edilir (dopler, biopsiya)

Kəskin forma kəskin böyrək yetməzliyi kimi ortaya çıxır (kreatinin artması, sidiyin kəskin azalması, ödemlər, ensefalopatiya və s.)

Xroniki forma adətən refrakter assit klinikası ilə biruzə verir (diuretiklərə baxmayaraq kreatinin azalmaması, böyük və gərgin assit). Bu xəstələrdə sidik ifrazı azalmaya da bilər.

DİAQNOSTİKASI

Qaraciyər xəstəliyi və PH-ı olan xəstələrdə böyrək funksiyalarını yoxlamaq, HRS-in olub-olmadığını, tipini və ağırlaşdırıcı amilləri müəyyənləşdirmək lazımdır. Xususən, sidik ifrazının azalması, ödemlər və refrakter assit HRS-ə şübhə yaradan ən vacib klinik əlamətlərdir.

HRS-in əsas göstəricisi qanda kreatinin artmasıdır (>1,5 mq/dl). HRS-in diaqnozunu dəqiqləşdirmək üçün böyük kriteriyalar (mütləq kriteriyaların ikisi müsbət, üçü mənfi) təklif edilmişdir:

- Kreatinin >1.5 mq/dl və ya klirens <40 ml
- Qaraciyər xəstəliyi, yetməzliyi və/və ya portal hipertenziya var
- Diuretik kəsildikdən sonrakı 2 gün ərzində 1,5 l izotonik maye və ya 1q/kq albumin köçürülməsinə baxmayaraq yaxşılaşma yoxdur
- Nefrotoksik dərmanlar, şok, infeksiya və ya hipovolemiya yoxdur
- Parenxima xəstəliyi yoxdur (proteinuriya <500 mq/dl, mikrohematuriya yoxdur, USM normal)

MÜALİCƏSİ

HRS-in müalicəsində *ilk hədəf əsas səbəbin və ağırlaşdırıcı amillərin aradan qaldırılmasıdır.* Kəkin qaraciyər yetməzliyində və sirrotik xəstələrdə Qc transplantasiyası, mexaniki sarılıqda biliar drenaj HRS-in ən radikal və effektiv müalicəsidir. Bu mümkün olmadıqda ikinci *hədəf kimi patomexanizmlərə təsir seçilir: böyrək damarlarının genişləndirilməsi və reabsorbsiyanın azaldılması.* Renal vazodilatasiya üçün dövredən qanın həcmini artırmaq (infuziya, albumin), ümumi (midoridin, noradrenalin) və ya splanxik vazokonstruksiya (somatostatin, oktreotid, terlipressin) və renal vazodilatatorlar (N-asetilsistein, pentoksifillin) lazımdır.

Seçiləcək müalicə alqoritmi HRS-in gediş formasindan asılı olaraq dəyişir.

Kəskin (I tip) HRS-də ilk növbədə ağırlaşdırıcı amilləri aradan qaldırmaq gərəkir: nefrotoksik dərmanların kəsilməsi, qan həcminin bərpası (1500 ml izotonik maye və ya albumin -1 q/kq/gün), infeksiya və xolestazın müalicəsi, qanaxmanın dayandırılması, diuretiklərin kəsilməsi və s. ***(Şəkil 2)***. Bu tədbirlər faydasız olduqda əsas səbəbin müalicəsinə başlamaq lazımdır (Qc Tx, drenaj). Mexaniki sarılıqda böyükhəcimli infuziyalar (3000-4000 ml) böyrəyi müvəqqəti yaxşılaşdırsa da, effektiv düzəlmə ödün bağırsağa keçişindən 48 saat sonra baş verir.

Təcili Qc Tx mümkün olmayan hallarda *ikinci hədəf* - böyrək damarlarını genişləndirmə tədbirləri başlanır. Bu məqsədlə terlipressin + albumin və ya midoridin + oktreotid + albumin və ya dopamin + albumin + furosemid) kombinasiyalarından biri tətbiq edilir. Buna renal vazodilatator kimi N-asetilsistein və ya pentoksifillin əlavə edilə bilər. Bu tədbirlərə baxmayaraq, böyrək fəaliyyəti bərpa olunmazsa, süni qaraciyər sistemləri (MARS, Prometeus), dializ və qaraciyərdaxili prto-kaval yanyol tətbiq edilə bilər (QDPKYY). Gərgin assiti olan xəstələrdə parasentez və QDPKYY edilir. Digər hallarda son vasitə kimi hemodializ və ya albumin dializi (MARS) tətbiq edilə bilər.

Qaraciyər xəstəliyində kreatinin artması

Kəskin HRS (I tip)

Klinik şəkli: kəskin böyrək yetməzliyi

Müalicə prinsipləri:

1. Böyrək funksiyasını pozan patologiyaları inkar etmə və ya aradan qaldırma
2. Renal vazodilatasiya: splanxik vazokonstruksiya +həcm artırma ± renal vazodilatator

İlkin tədbirlər - Böyrək funksiyasını pozan patologiyaları inkar etmək və ya aradan qaldırmaq

Nefrotoksik dərmanları kəsmə, Ürək yetməzliyini, Şok və hipovolemiyanı, böyək parenxima xəstəliyini, İnfeksiyaları, SBP, gərgin assiti yoxlama və varsa müalicə etmə.

Diuretikləri kəsmək və Albumin infuziyası (1 q/kq/gün)

Yaxşılaşma yoxdur - Hepatorenal sindrom

Vazokonstriktor + albumin

İlk seçim
Terlipressin + albumin

Alternativlər
Midodrin + oktreotid + albumin
Noradrenalin + albumin

İkinci seçim
Dializ, QDPKYY, MARS, Prometeus
Qc Tx (ən effektiv)

Yaxşılaşma var

→ **Uyğun müalicə**

Şəkil 2. Birinci tip hepatorenal sindromun müalicəsi

Xroniki HRS (II tip)

Klinik şəkli: **refrakter assit**

Müalicə prinsipi:

Na+ və suyun reabsorbsiyasını azaltma

Ağırlaşdırıcı amillərin profilaktikası

Na+ və suyun reabsorbsiyasını azaltma

İlk seçim
Qc Tx (ən effektiv müalicədir)

İkinci seçim
QDPKYY
Təkrari parasentezlər

Alternativlər
Terlipressin + albumin
Midodrin + oktreotid + albumin
Noradrenalin + albumin

Ağırlaşdırıcı amillərin profilaktikası

Böyük parasentezlərdə - kolloid
Refrakter assitdə - QDPKYY
Mexaniki sarılıqda - drenaj
SPB-də - antibiotik
Residiv – pentoksifillin
Digər

Şəkil 3. II tip HRS-nin müalicəsi

İkinci tip HRS-də əsas müalicə prinsipi *su və Na+ reabsorbsiyasını azaltmaq və ağırlaşdırıcı amillərin profilaktikasıdir*. Müalicə tədbirləri əsasən refrakter assitdə olduğu kimidir. Qc Tx ən effektiv müalicədir. Bu mümkün olmadıqda qaraciyərdaxili portosistemik yanyol, təkrari punksiyalar (parasentez + albumin çıxarılan hər litr mayeyə 8-10 q) və albumin+oktreotid+adrenomimetik kombunasiyası istifadə edilir.

Kəskinləşmənin profilaktikası məqsədi ilə ağırlaşdırıcı amillərin qarşısını vaxtında almaq vacib şərtdir. Böyük parasentezlərdə (>5000 ml) böyrək yetməzliyinin profilaktikası üçün albumin və ya dekstran (çıxarılan hər litir assitə 8 q) köçürmək lazımdır. Mexaniki sarılıqda erkən biliar drenaj, əməliyyatönü infuziyalar (3000-4000 ml), furosemid və oral ursodezoksixol turşüsü HRS-i önləyə bilir. Refrakter assitdə QDPKYY assiti azaltmaqla yanaşı böyrək fəaliyyətini də yaxşılaşdırır. Spontan bakterial peritonitin profilaktikası üçün (assitdə albumin 1 mq/dl-dən aşağı olarsa) norfloksasin (400 mg/gün) və ya sefalosporin (1 q x2-3) antibiotiklərinin istifadəsi həm də, kəskin böyrək yetməzliyinin profilaktikasıdır. HRS-in residivinin profilaktikası üçün pentoksifillin tətbiq edilə bilər.

XÜLASƏ

- Hepatorenal sindrom qaraciyərin kəskin və xronik xəstəliklərinin törətdiyi böyrək yetməzliyidir, qlomerulyar filtrasiyanın azalması, Na+ və su tutulmasının isə artması ilə xarakterizə olunur. Böyrəklərdə xəstəlik, morfoloji dəyişiklik, nefrotoksik təsir və ya böyrək funksiyasını pozan amillər (hipovolemiya, obstruksiya və s.) olmur.
- HRS törədən səbəbləri iki qrupa ayırmaq olar: *əsas və ağırlaşdırıcı*. Əsas səbəblər qaraciyərin kəskin və xroniki xəstəlikləri (kəskin qaraciyər yetməzliyi, sirroz, mexaniki sarılıq, portal hipertenziya). Ağırlaşdırıcı amillər isə, subklinik və ya stabil gedişli xroniki HRS-i dərinləşdirərək kəskin formaya keçməsinə səbəb olur (spontan bacterial peritonit, infeksiyalar, mədə-bağırsaq qanaxmaları, refrakter assit, böyük həcmli parasentezlər, portal vena trombozu).
- Hepatorenal sindromun patogenezində iki önəmli mexanizm rol oynayır: *böyrək arteriyalarının spazmı və böyrəkdaxili tənzimin pozulması*
- Qaraciyər xəstəliklərində ümumi vazodilatasiya, periton boşluğuna sekvestrasiya, və **hipovolemiya**, kompensator mexanizmləri aktivləşdirərək (simpatoadrenal sistem, renin – anqiotenzin –aldesteron, antidiuretik hormon-ADH və s.) böyrək damarlarında spazm törədir.
- Hepatorenal sindromun üç gediş forması qeyd edilir: *subklinik, kəskin və xroniki.*
- *Subklinik forma* xronik qaraciyər xəstəliklərində rast gəlir və kreatinin səviyyəsi və klirensinin normal olmasına baxmayaraq, Dopler USM ilə böyrək damarlarında spazm təyin olunur.
- *Kəskin forma və ya I tip HRS*, böyrək funksiyasının kəskin azalması ilə xarakterizə olunur. Bu forma kəskin xəstəliklərdə (kəskin Qc yetməzliyi, mexaniki sarılıq və s.) və ya xroniki xəstəliklərdə ağırlaşdırıcı amillərin təsiri nəticəsində meydana gərir (məs. spontan bakterial peritonit). I tip HRS-in proqnozu pisdir və müalicə olunmazsa xəstələr adətən 2 həftə ərzində itirilir.

- *Xroniki forma və ya II tip HRS*-də böyrək funksiyalarının azalması yavaş inkişaf edir. Bu xəstələr adətən refrakter assit və ya diuretikə davamlı assit kimi biruzə verirlər. Bu forma diuretiklərə cavab versə də, xəstələrin yaşama müddəti qısalır (1 illik yaşamı 20%, 5 illik yaşamı isə, 39% azaldır), müalicə olunmadıqda isə 4-6 ay ərzində letallığa səbəb olur.
- HRS-in əsas göstəricisi qanda kreatinin artmasıdır (>1,5 mq/dl). HRS-in diaqnozunu dəqiqləşdirmək üçün böyük kriteriyalar (mütləq kriteriyaların ikisi müsbət, üçü mənfi) təklif edilmişdir:
- Qaraciyər xəstəliyi, yetməzliyi və/və ya portal hipertenziya var
- Kreatinin >1.5 mq/dl və ya klirens <40 ml
- Diuretik kəsildikdən 2 gün sonra, 1,5 l izotonik maye və ya 1q/kq albumin köçürülməsinə baxmayaraq yaxşılaşma yoxdur
- Nefrotoksik dərmanlar, şok, infeksiya və ya hipovolemiya yoxdur
- Parenxima xəstəliyi yoxdur (proteinuriya <500 mq/dl, mikrohematuriya yoxdur, USM normal)
- HRS-in müalicəsində *ilk hədəf əsas səbəbin və ağırlaşdırıcı amillərin aradan qaldırılmasıdır.* Kəkin qaraciyər yetməzliyi və sirrotik xəstələrdə Qc transplantasiyası, mexaniki sarılıqda biliar drenaj HRS-in ən radikal və effektiv müalicəsidir. Bu mümkün olmadıqda ikinci *hədəf kimi patomexanizmlərə təsir seçilir: böyrək damarlarının genişləndirilməsi və reabsorbsiyanın azaldılması.* Renal vazodilatasiya üçün dövredən qanın həcmini artırma (infuziya, albumin), ümumi (midoridin, noradrenalin) və ya splanxik vazokonstruksiya (somatostatin, oktreotid, trelipressin) və renal vazodilatatorlar (N-asetilsistein, pentoksifillin) istifadə edilir.
- Bu tədbirlərə baxmayaraq, böyrək fəaliyyəti bərpa olunmazsa, süni qaraciyər sistemləri (MARS, Prometeus), dializ və qaraciyərdaxili prto-kaval yanyol tətbiq edilə bilər. Gərgin assiti olan xəstələrdə parasentez və QDPKYY edilir. Digər hallarda son vasitə kimi hemodializ və ya albumin dializi (MARS) tətbiq edilə bilər.
- İkinci tip HRS-də əsas müalicə prinsipi *su və Na+ reabsorbsiyasını azaltmaq və ağırlaşdırıcı amillərin profilaktikasıdir*. Aldesteron antoqonisti – sprinolakton (100-400 mq/gün) bu məqsədlə ən çox istifadə edilən dərmandır. Bu effect vermədikdə furosemid (40-160 mq/gün) də əlavə edilə bilər.

ƏDƏBİYYAT

1. Arroyo V, Terra C, Ginès P. Advances in the pathogenesis and treatment of type-1 and type-2 hepatorenal syndrome. J Hepatol. May 2007;46(5):935-46.
2. Alessandria C, Ottobrelli A, Debernardi-Venon W, Todros L, Cerenzia MT, Martini S, et al. Noradrenalin vs terlipressin in patients with hepatorenal syndrome: a prospective, randomized, unblinded, pilot study. J Hepatol. Oct 2007;47(4):499-505.
3. Betrosian AP, Agarwal B, Douzinas EE. Acute renal dysfunction in liver diseases. World J Gastroenterol. Nov 14 2007;13(42):5552-9.
4. Bellomo R, Chapman M, Finfer S, Hickling K, Myburgh J. Low-dose dopamine in patients with early renal dysfunction: a placebo-controlled randomised trial. Australian and New Zealand Intensive Care Society

(ANZICS) Clinical Trials Group. Lancet. Dec 23-30 2000;356(9248):2139-43.

5. Bruha R, Skupiny C, Balihar K, Drastich P, Hulek P, Lata J, Petrtyl J, Prochazka V, Spicak J, Vanasek T, Volfova M, Zdenek P; Czech Hepatology Society; J E Purkinje Czech Medical Society. Diagnostics and therapy of hepatorenal syndrome. Recommendations of of the working group on portal hypertension of the Czech Hepatology Society and the J. E. Purkinje Czech Medical Society. Vnitr Lek. 2006 Jun;52(6):649-50
6. Bayramov NY. Portal hipertenziya. Baki 2007
7. Demirtas S, Can M, Yarpuzlu A. Hepatorenal syndrome. Clin Chem Lab Med. 2006;44(4):379-86.
8. Deltenre P, Mathurin P, Barraud H, Bronowicki JP, Jacquet E, Puche P, Jaber S, Navarro F, Pageaux GP. Managing the complications of cirrhosis. Rev Prat. 2005 Sep 30;55(14):1555-63.
9. EASL clinical practice guidelines on the management of ascites, spontaneous bacterial peritonitis, and hepatorenal syndrome in cirrhosis. J Hepatol. 2010 Sep;53(3):397-417.
10. Fitz GJ. Hepatic encefphalopathy, hepatopulmonary syndromes, hepatorenal syndrome, coagulopathy and endocrine complications of liver diseas. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed. Vol 2, 2002, 1543-1566.
11. Gluud LL, Christensen K, Christensen E, et al. Systematic review of randomized trials on vasoconstrictor drugs for hepatorenal syndrome. Hepatology. Sep 9 2009;
12. Han MK, Hyzy R. Advances in critical care management of hepatic failure and insufficiency. Crit Care Med. 2006 Sep;34(9 Suppl):S225-31
13. Kiser TH, Maclaren R, Fish DN. Treatment of hepatorenal syndrome. Pharmacotherapy. Oct 2009;29(10):1196-211.
14. Mukherjee S, Katz J. Hepatorenal Syndrome. http://emedicine.medscape.com/article/178208, 2009
15. Moreau R, Lebrec D. The use of vasoconstrictors in patients with cirrhosis: type 1 HRS and beyond. Hepatology. 2006 Mar;43(3):385-94.
16. Narahara Y, Kanazawa H, Taki Y, Kimura Y, Atsukawa M, Katakura T, et al. Effects of Fabrizi F, Dixit V, Messa P, Martin P. Terlipressin for hepatorenal syndrome: A meta-analysis of randomized trials. Int J Artif Organs. Mar 2009;32(3):133-40.
17. Salerno F, Gerbes A, Gines P, Wong F, Arroyo V. Diagnosis, prevention and treatment of hepatorenal syndrome in cirrhosis. Gut. Sep 2007;56(9):1310-8.
18. Schepke M. Hepatorenal syndrome: current diagnostic and therapeutic concepts. Nephrol Dial Transplant. Sep 2007;22 Suppl 8:viii2-viii4.
19. Turban S, Thuluvath PJ, Atta MG. Hepatorenal syndrome. World J Gastroenterol. Aug 14 2007;13(30):4046-55.
20. Tandon P, Bain VG, Tsuyuki RT, Klarenbach S. Systematic review: renal and other clinically relevant outcomes in hepatorenal syndrome trials. Aliment Pharmacol Ther. May 1 2007;25(9):1017-28.
21. Wing F, Raina N, Richardson R. Molecular adsorbent recirculating system is ineffective in the management of type 1 hepatorenal syndrome in cirrhotic patients with ascites who have failed vasoconstrictor therapy. Gut. Aug 25 2009;
22. Wong F. The use of TIPS in chronic liver disease. Ann Hepatol. 2006 Jan-Mar;5(1):5-15.

QARACİYƏR XƏSTƏLİKLƏRİNDƏ PULMONAR VƏ DİGƏR SİNDROMLAR

YÜNGÜL DƏRƏCƏLİ PULMONAR SİNDROMLAR TRANSPLANTASİYADAN SONRA GERİYƏ DÖNÜR, AĞIR DƏRƏCƏLİLƏRİ İSƏ GERİYƏ DÖNMÜR VƏ TRANSPLANTASİYAYA ƏKS GÖSTƏRİŞDİR.

Qaraciyərin xroniki xəstəlikləri, xüsusən də sirroz pulmonar sistemdə 3 spesifik patologiya meydana gətirir: ***hidrotoraks, hepatopulmonar və portopulmonar sindromlar***.

HİDROTORAKS

Sirrotik xəstələrdə, xüsusən assitli xəstələrdə əksər hallarda hidrotoraks rastlanır. Hidrotoraks çox vaxt kiçik olur və yalnız USM ilə təyin olunur. Lakin, böyük hidrotorakslar təngnəfəsliyə, hətta ağır tənəffüs yetməzliyinə səbəb ola bilir və müdaxilə tələb edir. Sirrozda hidrotoraksın patomexanizmi əsasən assitik mayenin diafraqmadakı limfatik yollar və təbii dəliklərdən plevra boşluğuna keçməsi ilə izah oluna bilər. Plevradakı mənfi təzyiq də müəyyən rol oynaya bilir.

Subklinik hidrotorakslara müdaxilə etməyə gərək yoxdur. Təngnəfəslik törədən və V qabırğanı keçən hidrotorakslarda antiassitik müalicə başlanılır (duzu kəsmə və diuretik). Bu faydasız olarsa torakosentez edərək mayeni boşaltmaq lazımdır, diuretik və kolloid infuzyyası edilməlidir. Davamlı antiassitik müalicəyə baxmayaraq təkrarlayan hidrotorakslarda ilk seçim qaraciyər transplantasiyasıdır. Bəzi müəlliflər pleuredeziya təklif etsələr də nəticələri şox uğurlu deyil.

PORTO-PULMONAR SİNDROM (PPS)

PPS sirrotik xəstələrin 15%-ində rast gəlir və təbiətcə ağciyər arteriyasında təzyiqin yüksək olmasıdır (> 25mmHg). Hesab edilir ki, Qc-in detoksikasiya funksiyasının pozulması nəticəsində qana keçən toksiko-kimyəvi və bioloji amillər ağciyər arteriya və kapilyarlarında spazma, ödemə və fibroza səbəb olur ki, bu da pulmonar hipertenziya törədir.

PPS-in klinik əlaməti hərəkət vaxtı təngnəfəslik, narahatlıq və döş qəfəsində ağrıdır. Dəqiqləşdirmək üçün ağciyər arteriyasında təzyiq təyin edilir (Dopler və ya Swam-Gase kateteri). Sirrotik xəstədə sol ürək yetməzliyi yoxdursa (uc təzyiq <15 mm Hg) pulmonar təzyiq isə 25mm Hg-dən yüksəkdirsə PPS diaqnozu qoyulur.

Pulmonar hipertenziya əməliyyat riskini artırır. Ona görə də qaraciyər rezeksiyası və transplantasiyası planlanan xəstələrdə bir qayda olaraq pulmonar təzyiqi ölçmək lazımdır. Təzyiqi 40 mmHg-

dən az olan xəstələrdə xüsusi müalicə aparmadan əməliyyat etmək, o cümlədən Qc Tx olar. Pulmonar təzyiqi 40 mm Hg-dən yüksək olanlarda isə əməliyyat əks göstərişdir. Lakin Tx planlanarsa epoprostonol infuziyası ilə təzyiqi 40 mm Hg-dən aşağı saldıqdan sonra transplantasiya edilə bilər.

HEPATOPULMONAR SİNDROM

Hepatopulmonar sindrom (HPS) sirrozda 8-30% rast gəlinir və təbiətcə xroniki Qc xəstəliyi nəticəsində baş verən hipoksemiyadır. Hesab edilir ki, xroniki qaraciyər xəstəliklərinın ağciyərdə törətdiyi şunt mexanizmi aparıcı patomexanizmdir.
Hepatopulmonar sindrom klinik olaraq uzanmış vəziyyətdən vertikal vəziyyətə keçərkən təngnəfəslik (platipnea) və saturasiyanın azlması (ortodeoksiya) ilə biruzə verir. Qanda oksigenin aşağı olması (pO2 < 70mm Hg, satrurasiya < 90) xarakterik göstəricidir.
HPS-nin spesifik müalicəsi yoxdur. Bu sindrom əməliyyatlar üçün yüksək risk amilidir və böyük letalığa səbəb (36%) ola bilir. Xüsusən pO2 < 50 mm Hg olarsa əməliyyata əks göstəriş sayılır. Yüngül hallarda O2, hidrotoraksın çıxarılması saturasiyanı artıra bilir.

QİDALANMA AZLIĞI

Qc-in kəskin və xroniki xəstəliklərinin əksəriyyətində (hepatit, sirroz, şişlər, obstruktiv sarılıq və s.) orqanizmdə total qida əksikliyi baş verir. Qida azlığı həm üç əsas qidanın (yağ, karbohidrat, zülal), həm vitaminlərin (suda və yağda həll olan), həm elektrolit və mikroelementlərin (K, Na, Ca, Mg, Zn və s.) həm də antioksidantların (vit C, E və D.) əksikliyi şəklində olur.

Qc xəstəliklərində qida əksikliyinin baş vermə mexanizmləri aşağıdakılardır: qida qəbulunun azalması (iştahasızlıq, protein qısıtlaması), həzmin, sorulmanın azalması (öd turşusu azlığı, mədə-bağırsaq epitelinin disfunksiyası, mikroelementlərin yağlarla birləşib, nəcislə çıxması), katobolizmin artması (entotoksemiya, Kuppffer aktivləşməsi, TNF-α ifrazı), Qc-də (prioritetizasiya) anabolizmin artması (böyümə hormonlarına-həssaslığın artması) və dərmanların təsiri.
Qida əksikliyini qiymətləndirmənin dəqiq göstəricisi yoxdur, bir neçə əlaməti birlikdə qiymətləndirmək lazım gəlir: 6 ay ərzində 14%-dən çox çəki itirmə, bud büküşünün 2,5 sm-dən kiçik olması, albumin < 3q/dl, zəif dəri reaksiyası və s.
Qida əksikliyi olmayan xəstələrdə əməliyyatönü qidalandırmaya ehtiyac yoxdur. Qida əksikliyi olanlarda isə mütləq əməliyyatönü və sonrası erkən qidalandırılma lazımdır.
Qida əksikliyi ağırlaşmaları, xüsusən infeksion ağırlaşmaları artırır, bərpanı-regenerasiyanı zəiflədir, zədələnməni artırır (antioksidant əksikliyi).
Əməliyyatdan əvvəl 1-2 həftə ərzində 30 kkal/kq/gün miqdarda qida (2 q zülal, 300-400 q/gün karbohidrat, 30% yağ), vitaminlər, mikroelementlər, antioksidantlar verilməlidir. Antioksidantlar operativ stresin törətdiyi sitokinemiya (ω-yağ asidi) və zədələnməni (vit C, E) azaldır. Vit C +E daha effektivdir.
Qidalar oral, enteral (nazoqastral, nazoyeyunal, enterostomiya) və parenteral yollarla verilə bilər. Oral və enteral yol ilk seçimdir.

XÜLASƏ

- Qaraciyərin xroniki xəstəlikləri, xüsusən də sirroz pulmonar sistemdə 3 spesifik patologiya meydana gətirir: hidrotoraks, hepatopulmonar və portopulmonar sindromlar.

- Hidrotoraks çox vaxt kiçik olur və yalnız USM ilə təyin olunur. Lakin, böyük hidrotorakslar təngnəfəsliyə, hətta ağır tənəffüs yetməzliyinə səbəb ola bilir və müdaxilə tələb edir.
- Subklinik hidrotorakslara müdaxilə etməyə gərək yoxdur. Təngnəfəslik törədən və V qabırğanı keçən hidrotorakslarda antiassitik müalicə başlanılır (duzu kəsmə və diuretik). Bu faydasız olarsa torakosentez edərək mayeni boşaltmaq lazımdır, diuretik və kolloid infuzyyası edilməlidir.
- Portopulmonar sindrom təbiətcə ağciyər arteriyasında təzyiqin yüksək olmasıdır (> 25mmHg). Klinik əlaməti hərəkət vaxtı təngnəfəslik, narahatlıq və döş qəfəsində ağrıdır. Sirrotik xəstədə sol ürək yetməzliyi yoxdursa (uc təzyiq <15 mm Hg) pulmonar təzyiq isə 25mm Hg-dən yüksəkdirsə diaqnozu qoyulur. Pulmonar təzyiqi 40 mm Hg-dən yüksək olanlarda isə əməliyyat əks göstərişdir. Lakin Tx planlanarsa epoprostonol infuziyası ilə təzyiqi 40 mm Hg-dən aşağı saldıqdan sonra transplantasiya edilə bilər.
- Hepatopulmonar sindrom xroniki Qc xəstəliyi nəticəsində baş verən hipoksemiyadır. Bu sindrom əməliyyatlar üçün yüksək risk amilidir və böyük letallığa səbəb (36%) ola bilir. Xüsusən pO2 < 50 mm Hg olarsa əməliyyata əks göstəriş sayılır.
- Qc-in kəskin və xroniki xəstəliklərinin əksəriyyətində (hepatit, sirroz, şişlər, obstruktiv sarılıq və s.) orqanizmdə total qida əksikliyi baş verir.
- Qida azlığı həm üç əsas qidanın (yağ, karbohidrat, zülal), həm vitaminlərin (suda və yağda həll olan), həm elektrolit və mikroelementlərin (K, Na, Ca, Mg, Zn və s.) həm də antioksidantların (vit C, E və D.) əksikliyi şəklində olur.
- Əməliyyatdan əvvəl 1-2 həftə ərzində 30 kkal/kq/gün miqdarda qida (2 q zülal, 300-400 q/gün karbohidrat, 30% yağ), vitaminlər, mikroelementlər, antioksidantlar verilməlidir. Antioksidantlar operativ stresin törətdiyi sitokinemiya (ω-yağ asidi) və zədələnməni (vit C, E) azaldır. Vit C +E daha effektivdir.

ƏDƏBİYYAT

1. Abulwalia LP, LaBreque DR. Management of ascites in cirrhosis and portal hipertension. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1554-1562
2. Bayramov NY. Portal hipertenziya. Bakı 2007
3. Deltenre P, Mathurin P, Barraud H, Bronowicki JP, Jacquet E, Puche P, Jaber S, Navarro F, Pageaux GP. Managing the complications of cirrhosis. Rev Prat. 2005 Sep 30;55(14):1555-63.
4. EASL Postgraduatet course: Management of acute critical conditions in hepatology. Vienna, 2010
5. EASL clinical practice guidelines on the management of ascites, spontaneous bacterial peritonitis, and hepatorenal syndrome in cirrhosis. J Hepatol. 2010 Sep;53(3):397-417
6. Fitz GJ. Hepatic encefphalopathy, hepatopulmonary syndromes, hepatorenal syndrome, coagulopathy and endocrine complications of liver diseas. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed. Vol 2, 2002, 1543-1566.
7. Garcia-Tsao G. Portal hypertension. Curr Opin Gastroenterol. 2006 May;22(3):254-62
8. OGardy JG. Management of liver failure. . In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007: 1541-1547

QARACİYƏR TÖRƏMƏLƏRİNİN TƏSNİFATI VƏ ÜMUMİ YANAŞMA

QARACİYƏR TÖRƏMƏSİNİN XOŞ XASSƏLİ OLDUĞU İSBAT EDİLMİRSƏ, BƏDXASSƏLİ KİMİ YANAŞILMALIDIR

QARACİYƏR TÖRƏMƏLƏRİNİN TƏSNİFATI

Qaraciyər xəstəliklərinin morfoloji, patoloji cəhətdən müxtəlif növləri var (yerli və duffuz, təbiətcə neoplastik, iltihabi, nekrotik, işemik və s). Qaraciyər xəstəliklərinin klinik və görüntüləmə müayinələrinə əsaslanan klassifikasiyası qısa şəkildə Cədvəl 1 və 2-də verilmişdir.

XƏSTƏLƏRİN MÜAYİNƏ VƏ MÜALİCƏ ARDICILLIĞI

Qaraciyər şişi olan xəstələrin müayinə və müalicəsi üçün aşağıdakı məsələlər həll edilir:

1. Diaqnozun dəqiqləşdirilməsi
2. Şişin mərhələsinin təyini
3. Müalicə üsulunun secilməsi
4. Əməliyyat və ya müalicəönü hazırlıq
5. Müalicə
6. Müalicədənsonrakı müşahidə, müalicə
7. Effektivliyin qiymətləndirilməsi
8. Residivlərdə müalicə

DİAQNOZUN DƏQİQLƏŞDİRİLMƏSİ

Qaraciyərin törəmələrinin diaqnostikasında ilk və əsas məsələ şişin xoş yoxsa bədxassəli olduğunu müəyyənləşdirməkdir. Hemangiomaları çıxmaq şərti ilə əksər bəd və xoşxassəli törəmələrin patoqnomik əlaməti yox dərəcəsindədir. Bunu nəzərə alaraq üç prinsipə diqqət edilməlidir.

- Birincisi, xəstədə klinik, laborator və görüntüləmə məlumatları birlikdə qiymətləndirilməlidir ***(Cədvəl 3***). Adətən 2 görüntüləmə müayinə üsulu yerinə yetirmək lazım gəlir. KT seçilərsə mütləq 3-fazlı (kontrastsız, arterial və venoz faza) aparılmalıdır.
- İkincisi, şişin xoş xassəli olduğu isbat edilmirsə, onda bu şiş bədxassəli kimi qəbul edilməlidir.
- Nəhayət, son və həlledici vasitə kimi biopsiya unudulmamalıdır.

Qaraciyər törəmələrinin diaqnostikası adətən 2 və ya 3 mərhələli prosesdir ***(Şəkil 1)***. ***İlkin mərhələdə*** ümumi klinik, laborator, USM aparılır və qaraciyərdə törəmənin olub-olmadığı və varsa kistik yoxsa toxumalı olduğu araşdırılır. ***İkinci mərhələdə*** isə ikinci görüntüləmə müayinəsi (adətən kontrastlı USM, tomoqrafiya və ya MRT) yerinə yetirilərək törəmənin

Cədvəl 1.
Qaraciyər xəstəliklərinin təsnifatı

Diffuz xəstəliklər Hepatitlər Hepatozlar Metabolik defektlər Sirroz Digər
Neoplastik törəmələr Xoşxassəli Birincili bədxassəli Metastatik
Kistoz törəmələr Anadangəlmə Parazitar Neoplastik Travmatik Digər
Kalsifikasiyalar Daşlar Postinfeksiyon Posthematoma Şişlərdə nekroz
Damar xəstəlikləri Hepatik vena trombozu Portal vena trombozu Arterial tromboz Digər
Travlamlar
Digər

təbiəti dəqiqləşdirilir. Bu mərhələdə hər iki görüntüləmə müayinələrinin klinik və laborator nəticələrlə birlikdə qiymətləndirilməsi əksər hallarda törəmənin diqnozunu dəqiqləşdirmək və ya diaqnostik qrupunu təyin etməyə imkan verir. Bu nəticələrinə görə qaraciyərdəki törəmələri bəzi diaqnostik qruplara ayırmaq olar: *kistoz, hemangioma, bədxassəli, yağlı, qanlı və dəqiqləşməmiş törəmələr*. ***Üçüncü mərhələdə*** isə ya əvvəlki göstəricilərə əsaslanaraq ya da əlavə müayinələr apararaq (laborator, PET, biopsiya və digər) diaqnostik qruplar daxilində diferensial diaqnostika həyata keçirilir.

Kistik törəmələrin xarakterik əlamətləri aşağıdakılardır: USM-də anexoik və ya hipoexoik, Doplerdə axın görünmür, kontrast tutmur, T1-də hipointens, T2-də parlaq görünmə.

Hemangioma. Zəif klinik əlamətləri olan və QcFT-də ciddi dəyişikliyi olmayan xəstələrdə törəmə Doplerdə hipo-, avaskulyar, kənarları paycıqlı, T1-də hipointens, T2-də parlaq görünərsə və ya arterial fazada perferiyası polipşəkilli kontrastlaşarsa hemangioma diaqnozu dəqiqləşir.

Bədxassəli törəmələrin ən xarakterik əlaməti arterial fazada kontrastlaşma, venoz fazada kontrastın yuyulmasıdır. Bu əlamət bədxassəli törəmələri bəzi xoşxassəli şişlərdən (regenerator düyün, FNH, adenoma, və s) fərqləndirə bilir. Bədxassəli törəmələrin ikinci vacib görüntüləmə əlaməti PET-də flordeoksiqlukoza toplanmasıdır. Şişin birincili bədxassəli və ya metastatik şiş olduğunu bilmək üçün klinik və laborator məlumatlarla təkrar gözdən keçirilməlidir. Qaraciyər sirrozunda metastazlar nadirdir, normal parenximada isə, çoxsaylı birincili xərçəng az rast gəlir. Alfa-fetoproteinin (AFP) yüksəlməsi hepatosellular xərçəng, karsinoemrionik antigenin (CEA) artması kolorektal xərçəng üçün xarakterikdir. Anamnezdə bədxassəli şişi olanlarda metastatik şiş olma eh-

Cədvəl 2. Qaraciyərin neoplastik törəmələrinin təsnifatı

Toxuma	Xoşxassəli	Birincili bədxassəli
Hepatositlər	Hepatosellulyar adenoma Fokal nodulyar hiperplaziya Nodulyar transformasiya	Hepatocellular karsinoma Hepatoblastoma
Öd yolları	Adenoma Sistoadenoma	Xolangiokarsinoma Sistoadenokarsinoma
Damar	Hemangioma Hemangioendotelioma	Angiosarkoma Epitelioid Hemangioendotelioma
Piy toxuması	Lipoma Miolipoma Angiolipoma	Liposarkoma
Əzələ toxuması	Leyomioma	Leyomiosarkoma Rabdomiosarkoma
Digər	Mezotelioma Mezenximal hamartoma Xoş teratoma	Embrional sarkoma Karsinokarsinoma Karsinoid Birincili limfoma
Metastatik		Kolorektal Mədə MAV Nazik bağırsaq Müsariqə Süd vəzi Ağciyər Digər

timalı daha yüksəkdir. Metastatik şişlərdə ilkin ocağın müəyyənləşdirilməsi vacib məsələdir.

Yağlı törəmələr üçün xarakterik əlamətlərə USM-də hiperexoik, KT-də hipodens, həm T1 həm də T2-də hiperintens görünmə və yağ supressiya testində siqnalın itməsi aiddir. Yağlı törəmələrə lipoma, angiomiolipoma, lokal yağlanma, siderotik adenoma və bəzi HSX-lar aiddir. Metastatik törəmələrin əksəriyyətində yağ olmur və yağ supressiya testində görüntü dəyişmir. Bu əlamətə görə metastatik törəmələri inkar etmək olar. Yağlı törəmələr arasında lipomalar adətən kontrast tutmurlar.

Qanlı törəmələr üçün xarakterik əlamətlərə T1 və T2-də hiperintens görünmə aiddir. Yağlı törəmələrdən fərqli olaraq qanlı törəmələrdə yağ supressiya testində siqnal itmir. Qanlı törəmələrə pelioz, hematomalar, geniş sinusoidli adenomalar və angiomiolipomalar aiddir.

Müayinələr diaqnozu dəqiqləşdirə bilmirsə dəridənkeçən və ya laparoskopik biopsiya zərurəti yaranır.

Cədvəl 3. Qc şişlərində aparılan standart klinik, laborator, görüntüləmə müayinələri

Klinik	• Anamnezdə və hazırda qaraciyər xəstəliyi • Anamnezdə və hazırda bədxassəli şiş • Yanaşı xəstəlik • İnfeksiyalar, viruslar, metabolik və s.
Laborator	• Hemoqram • QcFT (ALT, AST, QQT, QF, bilirubin, albumin, PZ (İNR)) • Virus markerləri (HbsAg, anti-HCV, anti-D) • Şiş markerləri (AFP, CEA, CA-19-9, CA-15-3, CA-125)
Görüntüləmə	• USM və Dopler • Kontrastlı KT (üç fazlı) • MRT • PET- göstərişə görə
Patoloji	• İncə iynə biopsiyası • Kəsici iynə biopsiyası • Laparoskopik və ya açıq biopsiya

BƏDXASSƏLİ ŞİŞİN MƏRHƏLƏSİNİN TƏYİNİ

Mərhələnin təyini şişin proqnozu və müalicə üsulunun seçimi üçün istiqamətlər verir. Qaraciyərin bədxassəli şişlərində mərhələni təyin etmək üçün şişin qaraciyərdaxili və qaraciyərxarici yayılma dərəcəsi, qaraciyər parenximasının vəziyyəti və yanaşı xəstəliklər (ümumi vəziyyət) haqqında məlumata sahib olmaq lazımdır.

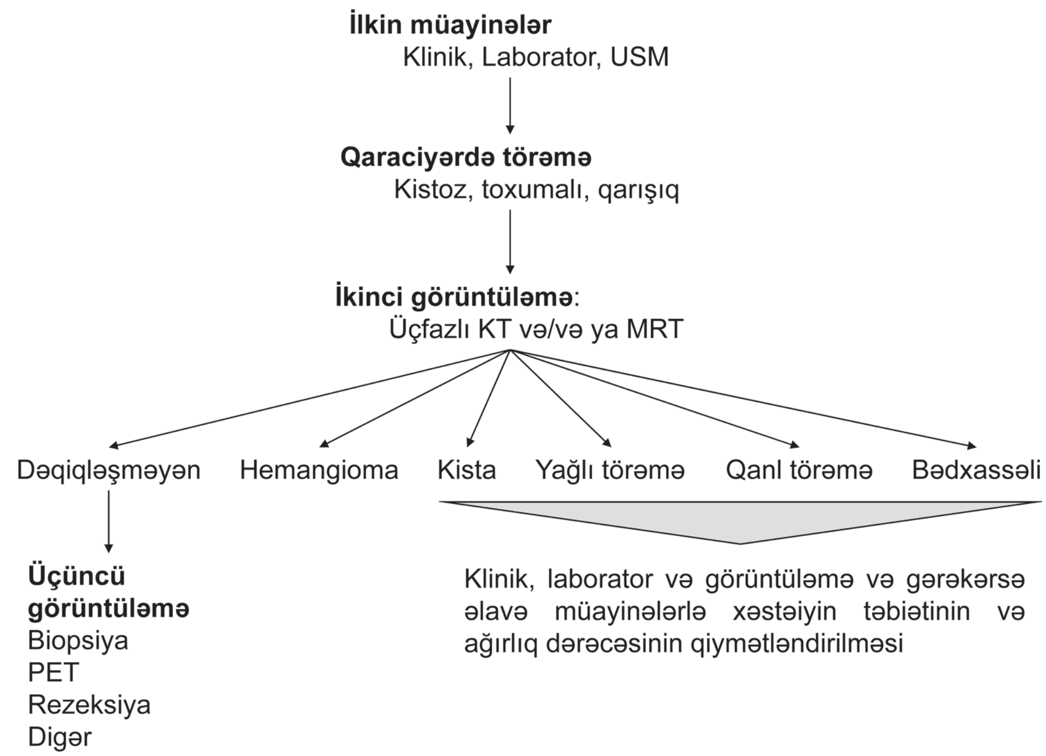
Şişin qaraciyərdaxili yayılma dərəcəsini müəyyənləşdirmək üçün MRT, KT- angioqrafiya və ya PET istifadə edilir. Bu müayinələr USM və kontrastlı KT-də görünməyən 20%-ə yaxın əlavə törəmələri müəyyənləşdirə bilir. Qaraciyərdə şişin ölçüsü, sayı, böyük damarlara invaziyası, ağırlaşmaları (biliar obstruksiya, PVT) və yerləşməsi (bir payda, hər iki payda) dəqiqləşdirilməlidir.

Ekstrahepatik yayılmanı araşdırmaq üçün qarın və döş qəfəsi KT aparılır. Ekstraabdominal mənşəli şiş metastazlarında (süd vəzi, ağciyər, melanoma, limfoma və s.) sintoqrafiya və PET tətbiq edilir. Bəzi müəlliflər ekstrahepatik yayılma ehtimalı yüksək olan xəstələrdə diaqnostik laparoskopiya, hətta laparotomiya təklif edirlər.

Qaraciyərin vəziyyətini qiymətləndirmək üçün sirrozun, PH-ın, xolestazın olub- olmadığına baxılır. Sirrozun ağırlıq dərəcəsinin təyini üçün Child-Pough və MELD dərəcələndirlilmələri, bilirubin səviyyəsi istifadə edilə bilir.

Ümumi vəziyyəti qiymətləndirmək üçün kardiopulmanar (EKO, EKQ, spirometriya), renal (kreatinin, sidik çövhəri, diurez), qastrointestinal, qidalanma, şuur, aktivlik və s. baxılır. Bu məqsədlə ASA təsnifatı və ya ÜST təsnifatı ***(Bölüm 2-də)*** tətbiq edilə bilər.

Qaraciyərdəki bədxassəli şişlərin mərhələsinin qiymətləndirilməsində TNM klassifikasiyası özünü doğrultmadığını və hər bir şişin özünəməxsus gedişini nəzərə alaraq şiş növünün (HSX, KRX, NEŞ və s.) proqnostik amillərinə əsaslanan spesifik dərəcələndirmələrdən istifadə etmək tövsiyə olunur. Məsələn HSX-də, şiş öl-



Şəkil 1. Qaraciyər törəmələrində diaqnostika

çüsü >5 sm, şiş sayı >3, ekstrahepatik yayılma, damar invaziyası, sirroz, PH, bilirubin >2 mq/dl, yanaşı ciddi xəstəliklər və ağır ümumi vəziyyət mənfi proqnostik əlamətlər sayılır.

KRX metastazlarında şişin ölçüsü >5 sm, sayı >1, metastaz müddəti >1 il, limfatik metastaz və CEA >200 nq/ml mənfi proqnostik əlamətlər sayılır və buna əsaslanan klassifikasiyalar istifadə edilə bilir.

MÜALİCƏ ÜSULUNUN SEÇİMİ

Qaraciyər şişlərində istifadə olunan çoxsaylı müalicə üsullarının hədəfi şişi *çıxarma, məhvetmə, inkişafını ləngitməkdən* ibarətdir ***(Cədvəl 4).***

Rezeksiya və transplantasiya (Qc Tx) şişin radikal çıxarılmasına imkan verən ən effektiv müalicə üsulu sayılır.

Destruksiya üsullarında fiziki və kimyəvi faktorlar vasitəsi ilə şiş toxumasında sürətli və kontrollu nekroz törədilir. Bu üsullar arasında radiotezlikli destruksiya (RTD) və etanol inyeksiyası ən geniş tətbiq olunanlarıdır.

Üçüncü qrup müalicə üsulları (embolizasiya, radioterapiya, kimyaterapiya) şişdə yavaş nekroz törədərək və ya inkişafını əngəlləyərək törəmənin kiçilməsinə və ya aradan qalxmasına səbəb olur.

Qaraciyər törəmələrinin müalicəsində istifadə olunan bu çoxsaylı üsulları effektivlik baxımından iki qrupa bölmək olar: *radikal və palliativ*.

Rezeksiya, transplantasiya və destruksiya üsulları radikal müalicə metodları kimi praktikada özlərini doğrultmuşlar. Nəzarətin çətinliyi, nekrozu yavaş törətməsi və ya yetərsiz məhvetmə ilə əlaqədar embolizasiya, radioterapiya və kimyaterapiya üsulları palliativ qrupa aid edilir.

Qeyd etmək lazımdır ki, göstərilən çoxsay-

lı müalicə üsullarının əksəriyyəti qaraciyər şişlərinin əksər forma və mərhələlərində geniş istifadə edilmişdir. Bu klinik təcrübələr nəticəsində məlum olmuşdur ki, üsulun effektivliyinə təsir göstərən ən önəmli amillərdən biri xəstələyin mərhələsidir. Məsələn, ən radikal müalicə üsulu olan rezeksiya HSX-nın birinci mərhələsində ən yaxşı uzaq nəticə göstərsə də, ikinci mərhələdə destruksiya ilə eyni, üçüncü mərhələdə isə palliativ üsullara yaxın nəticələr göstərir. Yəni, bir müalicə üsulu qaraciyər şişlərinin bütün mərhələlərində ən yaxşı nəticə verə bilmir. Ona görə də, hazırda qaraciyərin bədxassəli şişlərinin müalicəsi aşağıdakı prinsiplər üzərində qurulur:

1. Hər mərhələnin öz müalicə üsulu- ən effektiv üsulu seçilir. Ən effektiv müalicəyə əks göstəriş olarsa alternativi seçilir.
2. Eyni mərhələdə bir neçə üsul eyni effektivlik göstərirsə, ən az travmatik olan üsul seçilir.

Cədvəl 4. Qc şişlərində müalicə üsulları

Radikal üsullar
- *Cərrahi*
  - Rezeksiya
  - Qc Tx
- *Destruksiya – sürətli nekroz törətmə*
  - Etanol inyeksiyası
  - RTD
  - Kriodestruksiya
  - Mikrodalğa destruksiya
  - Elektrodestruksiya
  - Digər

Palliativ üsullar - yavaş nekroz, antimitoz
- Arteriyal kimyaembolizasiya
- İnternal və eksternal radioterapiya
- Lokal və sistemik kimyaterapiya
- Digər

Rezeksiya

Rezeksiya əksər qaraciyər şişlərinin müalicəsində ilk seçim olan radikal müalicə üsulu sayılır. Rezeksiya rezektabel şişlərdə göstəriş sayılır. Rezektabelliyi müəyyən edən amillər xəstəliyin təbiəti və mərhələsi, şişin qaraciyərdə yayılma dərəcəsi, parenximanın vəziyyəti və xəstənin ümumi vəziyyətidir. Ümumiyyətlə baxıldıqda qaraciyərdəki şişin rezektabel olması üçün **rezektabellik kriteriyaları** adlanan minimum 4 şərt təmin olunmalıdır :

- Xəstəliyin rezektabelliyi
  - Şişin bioloji davaranışı (yeri, mərhələsi, müddəti, kimyaterapiyaya cavabı və s.)
  - Ekstrahepatik yayılmanın olmaması və ya aradan qaldırıla bilməsi
- Qaraciyərdəki şişin rezektabelliyi (şişin texniki çıxarıla bilməsi)
  - Neqativ şiş kənarı - şişin qalmaması
  - Qalan qaraciyərin qan təchizatının və biliar axınının qorunması
- Qaraciyərin rezektabelliyi
  - Qalan qaraciyər həcminin kritik səviyyədən çox olması
  - Qalan qaraciyər seqmentləri bitişik olmalıdır
- Xəstənin rezektabelliyi
  - Xəstənin ümumi vəziyyətinin əməliyyata dözə bilməsi

Radikal rezeksiyanın effektivliyi şişin residiv vermə və yaşama müddəti ilə ölçülür və daha çox şişin növündən asılıdır.

HSX-də rezeksiya 5 sm-dən kiçik tək şişdə ən yaxşı effekt verir (5 illik yaşam 60-70%). Digər rezektabel şişlərdə (bir payda çoxlu və ya 5 sm-dən böyük) effektivlik azalaraq destruksiya və

AKE səviyyəsinə düşür. Portal hipertenziya, qaraciyər disfunksiyası (bilirubin> 2 mq/dl), ağır ümumi vəziyyət və ekstrahepatik yayılma HSX-də rezeksiyaya əks göstəriş sayılır.

HSX-dan fərqli olaraq KRX metastazlarında rezeksiya alternativsiz müalicə kimi qəbul edilir və göstərişlər daha geniş tutulur. Əgər HSX-da "*rezeksiya rezektabel xəstələrin hamısına yox, seçilmiş xəstələrə göstərişdir"* prinsipi həyata keçirilirsə, kolorektal metastazlarda *"rezektabel xəstələrdə mütləq rezeksiya etmək, qeyri-rezektabel xəstələrdə isə, şişi rezektabel vəziyyətə gətirmək və rezeksiya etmək*" prinsipi ön planda tutulur. KRX metastazlarında rezektabelliyin minimum şərtləri təmin olunursa rezeksiya edilir, kimyaterapiya və destruksiya metodları reseksiyaya köməkçi vasitəlir kimi qəbul edilir. Rezeksiya 5 illik yaşamı 60-70%-ə qədər artırır (ortalama yaşama 30-40 ay). Hazırda, ekstrahepatik yayılma, iki payda yerləşmə, çoxsaylı, böyük ölçülü şiş (>5 sm) kimi faktorlar KRX metastazlarında rezeksiyaya əks göstəriş sayılmır.

Neyroendokrin şiş (NEŞ) metastazlarında həm radikal, həm də palliativ rezeksiya məqbul sayılır. Palliativ rezeksiyada məqsəd şiş ölçüsünü azaltmaqdır və 90%-dən çox şişi çıxarmaq mümkün olarsa tətbiq edilir.

İntrahepatik xolangiokarsinomalarda rezektabellik imkanı ən yüksək (70%) olsa da, uzaq nəticələr qənaətbəxş deyil və residiv ehtimalı çox yüksəkdir (iki ildə 80-90%).

Transplantasiya (Tx)

Son illər qaraciyər transplantasiyası (Qc Tx) adi qaydada yerinə yetirilən əməliyyatlar qrupuna aid edilməkdədir. Qaraciyər transplantasiyasına göstəriş HSX-da dəqiqləşmiş, KRX və digər metastazlarda isə geniş yayılmamışdır. Rezeksiyaya əks göstəriş olan erkən mərhələdəki HSX-da (portal hipertenziya, qaraciyər disfunksiyası) ikinci seçim kimi qaraciyər transplantasiyası tətbiq edilir. Qaraciyər transplantasiyası Milan kriteriyalarına uyğun HSX-da (<5 sm tək şiş, və ya <3 sm, 3 ədəddən az şiş) daha yaxşı nəticə verir (5 illik yaşam 70%). Şişin növündən asılı olmayaraq ekstrahepatik yayılma, ağır yanaşı xəstəliklər transplantasiyaya əks göstəriş sayılır.

Bəd xassəli törəmələr arasında Qc Tx ən çox hemangioendoteliomalarda (10 illik yaşam 64%) faydalı olur.

Destruksiya üsulları

Destruksiya üsulları arasında radiotezlikli destruksiya (RTD) və etanol inyeksiyası ən çox istifadə edilənlərdir. Kriodestruksiya, mikrodalğa, elektrodestruksiya və lazerodestruksiya azsaylı klinikalarda tətbiq edilir. Destruksiya üsulları radikal üsullardan sayılsa da effektivliyinə görə rezeksiyadan geri qalırlar və 5 illik yaşam ən yaxşı halda 40% səviyyəsindədir.

Etanol inyeksiyası 2-3 sm-lik, RTD isə 3-4 sm-lik törəmələrin 90%-ni destruksiya edə bilirlər. Ölçüsü 3-4 sm-dən kiçik və sayı 3-4-dən az olan törəmələr destruksiya üçün əsas göstərişdir.

RTD-nın ən böyük çatışmayan cəhəti boşluqlu orqanlara (öd kisəsi, mədə-bağırsaq) və ürəyə yaxın bölgələrdə istifadəsi vaxtı zədələnmə və ürək dayanması törədə bilməsidir.

Etanol inyeksiyası ucuz və asan üsuldur, yumşaq və hipervaskulyar törəmələrdə (HSX) faydalı olsa da, sərt və hipovaskulyar (KRX metastazları) törəmələrdə yetərli destruksiya törədə bilmir.

Kriodestruksiya adətən əməliyyat tələb edir və yüksək tezlikdə (10-40%) ağırlaşmalar, o cümlədən hipotermiya və kriokriz kimi ağırlaşmalar törədə bilir. Hazırda destruksiya üsulları radikal, köməkçi və ya şiş kiçiltmək üçün istifadə edilə bilir.

HSX-nın erkən mərhələsində rezeksiyaya və transplantasiyaya əks göstəriş varsa radikal

müalicə kimi destruksiya üsulları tətbiq edilə bələr. Bu xəstələrdə ilk seçim RTD-dir, buna əks göstəriş olarsa etanol inyeksiyası istifadə edilir. Destruksiya üsulları KRX metastazlarında rezeksiya vaxtı radikallığı təmin etmək üçün köməkci vasitə kimi, əməliyyatdan əvvəl və sonra isə şişi kiçiltmək üçün istifadə edilir. Digər metastatik şişlərdə və HSX-nın irəliləmiş mərhələlərində şişkiçildici vasitə kimi də tətbiq edilə bilirlər.

Yerli kimyaterapiya

Bədxassəli şişlərin əsasən arterial qanla qidalanmasına əsaslanaraq kimyaterapevtik maddələri birbaşa arteriyaya yeridərək dərmanların şişdə konsentrasiyasını 10-400 dəfə artırmaq mümkün olur. Bu məqsədlə arterial kimyaembolizasiya və arteriyadaxili kimyaterapiya üsulları geniş istifadə olunur. Yerli kimyaterapiyanın effekti sistemik kimyaterapiyadan 1,5-2 dəfə çoxdur və təxminən 70-80% xəstələrdə radioloji cavab alınır. Lakin radioloji cavab alınan şişlərin təxminən 1/3-ində canlı şiş hüceyrələri tapılır. Ona görə də bu üsullar radikal yox, şişkiçildən müalicə sayılır. Hazırda yerli kimyaterapiya üsulları qeri-rezektabel şişlərdə şişkiçildən və radikal cərrahi əməliyyata hazırlıq müalicəsi kimi tətbiq edilir.

Arterial kimyaembolizasiya hipervaskulyar şişlərdə (HSX, renal xərçəng, NEŞ metastazları və s) göstəriş sayılır. Bu üsula əsas əks-göstəriş portal vena trombozudur. Arteriyadaxili kimyaterapiya isə hipovaskulyar törəmələrdə (KRX metastazı) göstərişdir. Bu üsul toksik hepatit, xolesistit, qastroduodenal xora kimi ağırlaşmaları törədə bilir.

Sistemik kimyaterapiya

Qaraciyərin bədxassəli şişləri kimyaterapiyaya müxtəlif həssaslıq göstərirlər. HSK, xolangiokarsinoma, NEŞ metastazları kimyaterapiyaya az həssas, limfoma, KRX, melanoma, süd vəzi və ağciyər metastazları yüksək həssaslıq göstərən şişlərdən hesab edilir. Sistemik kimyaterapiya adətən ekstrahepatik yayılmış olan və kimyaterapiyaya həssas şişlər göstəriş sayılır.

KRX metastazlarında ən effektiv olan FOLFOX (5-florurasil + fol turşusu + oksalplatin) və FOLFRİ (5-florurasil + fol turşusu + irinotekan) kombinasiyalarıdır. HSX-də isə sorafenib, doxorubsin, sisplatin və etoposide tövsiyə olunur. Neyroendokrin şişlərdə isə, somatostatin, streptozin tətbiq edilir. Ağır ümumi vəziyyət, qaraciyər yetməzliyi kimyaterapiyaya birbaşa əks göstərişdir.

Radioterapiya

Əksər qaraciyər şişləri xarici radioterapiyaya həssaslıq göstərmirlər. Son illər tətbiq edilən daxili radioterapiya üsullarında radioaktiv maddələr (Yitrium və I^{131}) xüsusi daşıyıcılarla şişə çatdırılır və uzun müddət şiş toxumasında saxlanılır. Daxili radioterapiya üsuları arterial kimyaembolizasiya və kimyaterapiyaya əks göstəriş olduqda tövsiyə olunur. Ağırlaşma halları az olsa da, effektivliyi də çox yüksək deyil, ortalama yaşam 1 il təşkil edir.

ƏMƏLİYYATÖNÜ HAZIRLIQ

Diaqnoz dəqiqləşdikdən və müalicə üsulu seçildikdən sonra növbəti mərhələ hazırlıq mərhələsidir. *Hazırlıq mərhələsində əsas məqsəd müalicə vaxtı və sonrakı dövrdə baş verə biləcək yerli və ümumi ağırlaşmaların profilaktikasıdır.* Hazırlıq üçün müayinə və tədbirlərin həcmi müalicə üsulunun travmatikliyindən asılı olaraq dəyişir. Cərrahi əməliyyatlarda xəstənin geniş müayinəsi və risk faktorlarının aşkarlanması həyata keçirilirsə, dəridənkeçən etanol inyeksiyası üçün laxtalanma sisteminin müayinəsi yetərlidir.

Rezeksiya planlanan xəstələrdə tənəffüs (KT, AcFT), qan dövranı (EXO, stress test, EKQ), mədə-bağırsaq (Endoskopiya, USM), böyrək (kreatinin, sidik çövhəri, USM), hematoloji (hemoqram, hemostaz), endokrin (şəkər və digər), qidalanma (albumin, limfosit, klinik), sinir-psixoloji sistemlər yoxlanılaraq *risk amilləri* müəyyənləşdirilir və uyğun profilaktik müalicələr aparılır. Bu risk amilləri ya yanaşı xəstəlik ola bilər (infarkt, obstruktiv ağciyər xəstəliyi, diabet və s.), ya xronik qaraciyər xəstəliyinin ağırlaşması (porto-pulmonar sindrom, qida azlığı, varikoz, hepato-renal sindrom və s.) ya da şişin törətdiyi patologiya (kaxeksiya, endokrin simptomlar və s.) ola bilər. Mövcud olan risk faktoruna uyğun olaraq hazırlıq tədbirləri həyata keiçrmək, rezeksiyanı ertələmək, hətta ləğv etmək də olar.

Qaraciyər transplantasiyasına hazırlıq daha geniş şəkildə aparılır. Bu barədə uyğun bölümlərdə məlumat verilir.

Dəridənkeçən destruksiya üsullarında adətən geniş müayinələrə ehtiyac olmur, koaqulyasiyanın müayinəsi və korreksiyası yetərlidir. Lakin, destruktiv müalicə əməliyyatla həyata keçirilərsə (kriodestruksiya) standart əməliyyatönü müayinə və hazırlıq zərurəti yaranır. Kriodestruksiya planlanan xəstələrdə krioşokun və hipotermiyanın profilaktikası üçün əməliyyatdan əvvəl 2-3 litr infuziya və isti məhlulların istifadəsi tövsiyə olunur. Arteriyadaxili kimyaterapiya vaxtı toksik hepatitin profilaktikası üçün intraarterial deksametazon istifadə edilir. Destruksiya və işemik-sitotoksik müalicələrdə infuziya və şişin absesləşməsinin profilaktikası üçün antibiotik tətbiq edilir. Mexaniki sarılığı olan xəstələrdə müdaxilədən əvvəl biliar drenaj tövsiyə olunur.

MÜDAXİLƏLƏR

Şişin müalicəsində tətbiq olunan üsulların metodikası uyğun bölmədə verilmişdir.

MÜDAXİLƏSONRASI MÜŞAHİDƏ VƏ MÜALİCƏ

Adətən cərrahi və digər müdaxilələrdən sonrakı ilk 1 ay ərzində qaraciyərin funksional vəziyyətinə (qalan, köçürülən və nativ Qc), ağırlaşmalara və müdaxiləyə bağlı sindromlara nəzarət edilir və lazım oluqda müalicə edilir.

Rezeksiyadan sonra 1, 3, 6-7, 14, 28-ci günlərdə funksional və morfoloji müayinələr aparılır. Reseksiyadan sonrakı ilk üç gün ərzində QcFT-nin əksəriyyətində dəyişiklik olur və adətən 6-7-ci günlərdə aradan qalxır. Normal qaraciyər 25-30 ml/gün, sirrotik qaraciyər isə 10-12 ml/gün sürətlə böyüyərək 1 ay ərzində ölçüsünü bərpa edir. Qarındaxili abses, biliar fistul, assit ən çox rast gələn spesifik ağırlaşmalardır. Kəskin qaraciyər yetməzliyi az görünür, daha çox sirrotik və kiçikölçülü qaraciyərdə rast gəlir.

Destruksiyadan, embolizasiyadan və yerli kimyaterapiyadan sonra ilk günlər adətən qaraciyər enzimlərində, bilirubin səviyyəsində və hərarətdə artma qeyd olunur ki, bu da şişin nekrozuna bağlıdır. Bu dəyişikliklər 7-8-ci günlərdə aradan qalxır və adətən spesifik müalicə tələb etmir. Abses, biliar fistul, qanaxma bu üsulların hamısında rast gələ bilən ağırlaşmalardır.

RTD və etanol inyeksiyasından sonra, əksər hallarda yüngül gedən postdestruksion sindrom— ağrı, hərarət, halsızlıq rastlanır və müalicəsiz keçir.

Postradiasion sindrom (zəiflik, hərarət, ağrı, enzim artması) adətən 4-6 həftə davam edir.

Krioterapiyadan sonra ağır problemlər— krioşok (kəskin böyrək yetməzliyi və YDDL sindromu) və hipotermiya rast gələ bildiyi üçün infuziyaya və uyğun müalicələrə zərurət yaranır.

Postembolizasiya sindromu ağrı, hərarətin artması, öyümə-qusma əlamətləri ilə biruzə verir və simptomatik müalicə ilə (ağrıkəsici, antiemetik) keçib gedir. Profilaktikası üçün arteriyadaxili lidokain yeridilə bilir.

Neyroendokrin şişlərin destruksiyasından sonra endokrin krizlər (karsinoid krizi) baş verə bilər. Ona ğörə də əməliyyatdan əvvəl profilaktik olaraq somatostatin və ya analoqları istifadə edilir.

EFFEKTİVLİYİN QİYMƏTLƏNDİRİLMƏSİ

Aparılan müalicəyə şişin cavab veribvermədiyini və residivin olub-olmadığını təyin etmək üçün, müalicədən 1, 3, 6, 12 ay sonra və hər 6 ayda bir klinik, laborator və görüntüləmə müayinələri aparılır. Şiş markerləri, USM, KT/MRT, PET və lazım olduqda biopsiya aparılır.

Şişin müalicəyə cavab verdiyini və ya residivin olmadığını göstərən əlamətlər aşağıdakılardır:

1. Klinik yaxşılaşma
2. Marker səviyyələrində artmanın olmaması
3. KT/MRT-də: kiçilmə, tama yaxın kalsifikasiya, kontrastı tutmama
4. PET-də: radioizotopu tutmama
5. Biopsiyada şiş hüçeyrələrinin görünməməsi

Qeyd etmək lazımdır ki, görüntüləmə üsulları arasında ən həssası pozitron-emission tomoqrafiyadır (PET). Adətən görüntüləmə üsulları şişi ölçüsünə və kontrastlaşmasına görə qiymətləndirir. Lakin şişdə nekroz, fibroz və iltihabın olması ilə əlaqədar şiş kiçilməyə bilər və görüntüləmə doğru nəticə verməyə bilər. PET isə ölçü ilə yanaşı metabolik aktivliyi də təyin etdiyindən (radioaktiv flor-deoksiglükoza) daha obyektivdir. Belə ki, residivin və ya cavabın təyinində KT 35%, şiş markeri 70% həssaslıq göstərfiyi halda, PET-in həssaslığı 90% təşkil edir.

RESİDİVLƏRDƏ MÜALİCƏ

Qaraciyər şişlərinin residivlərində müalicə yanaşması ilkin vəziyyətdəki kimidir. İlk növbədə radikal müalicələr ön planda tutulur, radikal üsul mümkün olmayanlarda palliativ müalicələr tətbiq edilir.

XÜLASƏ

- Qaraciyər törəmələrinə yanaşma prosesində ardıcıl olaraq diaqnoz dəqiqləşdirilir, mərhələ təyin edilir, müalicə üsulu seçilir və həyata keçirilir.
- Diaqnozun dəqiqləşdirilməsi
  - Diaqnostikada klinik, laborator və görüntüləmə nəticələri birlikdə qiymət-ləndirilməlidir
  - Şişin xoş xassəli olduğu isbat edilmirsə, bu şişin bədxassəli qəbul edilməsi tövsiyə edilir
  - Son və həlledici vasitə kimi biopsiya unudulmamalıdır
- Şişin mərhələsinin təyini
  - Qaraciyərin bədxassəli şişlərində mərhə-ləni təyin etmək üçün klassik TNM təsnifatı yetərli deyil. Hazırda şişin qaraciyərdaxili və qaraciyərxarici yayılma dərəcəsini, qaraciyər parenximasının vəziyyətini və ümumi vəziyyəti nəzərə alan və hər bir şişə məxsus təsnifatlar hazırlanır.
- Müalicə üsulunun secilməsi
  - Rezeksiya, transplantasiya və destruksiya üsulları radikal müalicələr, embolizasiya, radio-

terapiya və kimyaterapiya isə palliativ müalicələr sayılır
    - Müalicə üsulunun seçimində əsas amillər şişin növü və mərhələsidir
    - Bir müalicə üsulu şişin bütün mərhə-lələrində ən yaxşı nəticə verə bilmir və hər mərhələnın öz müalicə üsulu var
    - Eyni mərhələdə bir neçə üsul eyni effektivlik göstərirsə, ən az travmatik olan üsul seçilir
    - HSX-də "rezeksiya → Tx → Destruksiya → AKE → kimyaterapiya → digər" ardıcıllığı seçilir.
    - KRX metastazlarında "rezektabel xəstələri rezeksiya etmək və qeyri-rezektabel xəstə-ləri isə rezektabel vəziyyətə gətirmək" prinsipi qəbul olunur
    - NEŞ metastazlarında rezeksiya, o cüm-lədən sitoreduktiv rezeksiya ilk seçimdir
- Əməliyyat və ya müalicəönü hazırlıq
    - Cərrahi əməliyyatlarda xəstənin geniş müayinəsi və risk faktorlarının aşkarlanması və korreksiyası həyata keçirilir.
    - Dəridənkeçən müalicələrdə laxtalanma sisteminin müayinəsi yetərlidir.
    - Bəzi hallarda (kriodestruksiya, kimyaembolizasiya, arteriyadaxili kimyaterapiya) spesifik profilaktik tədbirlərə ehtiyac var
- Müalicə
    - Hər bir müdaxilənin qəbul olunmuş protokol üzrə aparılması tövsiyə olunur.
- Müalicədənsonrakı müşahidə, müalicə
    - İlk 1 ay ərzində müdaxilədən sonrakı fun-ksional vəziyyətə, ağırlaşmalara və sindromlara nəzarət edilir.
    - Müdaxilələrdən sonra QcFT-də olan dəyi-şikliklərin əksəriyyəti 1-2 həftə ərzində keçib gedir.
- Effektivliyin qiymətləndirilməsi
    - Şişin müalicəyə cavab verdiyini və ya residivin olmadığını göstərən əlamətlər aşağıdakılardır: klinik yaxşılaşma, marker səviyyələrində artmanın olmaması, KT/MRT-də kiçilmə, tama yaxın kalsifikasiya və kontrastı tutmama, PET-də radioizotopu tutmama, biopsiyada şiş hüçeyrələrinin görünməməsi
- Residivlərdə müalicə
    - Qaraciyər şişlərinin residivlərində müalicə yanaşması ilkin vəziyyətdəki kimidir

ƏDƏBİYYAT

1. Cuschieri SA. Disorders of the liver. Module 10, p 321-374. in Cuschieri SA, Steel RJ, Moossa AR. Essentiale Surgical practice.. 4th ed. 2002
2. Kew MC. Hepatic tumors and cysts. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed. Vol 2, 2002, 1577-1602.
3. Sherlock S, Dooley J, eds. Diseases of the Liver and Biliary System. Oxford, UK:. Blackwell Science;1997.
4. William RJ. Liver and Portal venouse system. In: Gerard MD, Lawrence WW, Current Surgical Diagnosis and Treatment. 12th edition, 2006, p 539-572

5. Zimmermann A. Tumors of the liver-patologic aspects. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1085-1130
6. Belghiti J, Vilgrain V, Paradis V. Benign liver lesions. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1131-1151
7. Liaw MJ, Capman CW. Benign liver lesions. . In: Camerun JL. Current Surgical Therapy. 9th edition. Mosby Elsevier 2008,335-342
8. Cuschieri SA. Disorders of the liver. Module 10, p 321-374. in Cuschieri SA, Steel RJ, Moossa AR. Essentiale Surgical practice.. 4th ed. 2002
9. Sherlock S, Dooley J, eds. Diseases of the Liver and Biliary System. Oxford, UK:. Blackwell Science;1997.
10. Assy N, Nasser G, Djibre A, et al. Characteristics of common solid liver lesions and recommendations for diagnostic workup. World J Gastroenterol. Jul 14 2009;15(26):3217-27.
11. Lencioni R, Cioni D, Della Pina C, et al. Imaging diagnosis. Semin Liver Dis. 2005;25(2):162-70.
12. Cuschieri SA. Disorders of the liver. Module 10, p 321-374. in Cuschieri SA, Steel RJ, Moossa AR. Essentiale Surgical practice.. 4th ed. 2002

HEMANGİOMA

QARACİYƏRDƏ ƏN ÇOX RAST GƏLƏN VƏ DİAQNOZU ƏN ASAN QOYULAN HEMANGİOMALARI ƏKSƏR HALLARDA MÜALICƏ ETMƏYƏ GƏRƏK YOXDUR

HEMANGİOMALARIN XARAKTERİK XÜSUSİYYƏTLƏRİ

- Qaraciyərdə ən çox rast gələn xoş xassəli törəmədir
- Genişlənmiş damarlardan və fibroz toxumadan təşkil olunub
- Əksər hallarda diaqnozunu görüntüləmə ilə dəqiqləşdirmək olur (MRT, kontrastlı müayinə)
- Əksər hallarda böyümür və ya çox yavaş böyüyürlər
- Əksər hallarda simptom və ağırlaşma törətməzlər
- Əksər hallarda yavaş qan axınına sahibdirlər
- Əksər hallarda müalicəsinə gərək yoxdur

TƏRİFİ VƏ RASTGƏLMƏ TEZLİYİ

Hemangioma qan damarlarının kistşəkilli genişlənməsi və qan dövranının yavaşıması ilə xarakterizə olunan damar mənşəli xoşxassəli törəmədir

Hemangiomalar qaraciyərin xoşxassəli şişləri arasında ən çox ras gələni olub əhalidə 7% (1-20%) tezlikdə, qadınlarda kişilərdən 5 dəfə çox rast gəlir.

ETİOLOGİYA VƏ PATOGENEZİ

Hemangiomaların etiologiya və patogenezi dəqiq məlum deyil. Endotelial proliferasiyası və angiogenez aparıcı mexanizm hesab edilir. Normal sinusoidlərdəki endoteldən fərqli olaraq hemangiomalardakı endotel hüceyrələrində proliferativ aktivliyə, estrogen və böyümə reseptorlarına daha çox rast gəlinir. Qadınlarda, kontraseptiv hormonlar qəbul edənlərdə və çox uşaq doğanlarda daha çox rast gəldiyinə əsaslanaraq cinsi hormonlar etioloji faktor hesab edilir. Güman edilir ki, estrogen səviyyəsinin yüksək olması hemangiomanın əmələ gəlməsinə şərait yaradır. Hemangiomalara qaraciyərlə yanaşı digər orqanlarda da rast gəlinir.

Cədvəl 1. Kavernoz hemangiomaların morfoloji xüsusiyyətləri və klinik əhəmiyyətləri

Göstərici	Xüsusuiyyət	Klinik əhəmiyyət
Parenxima	Kavernalar - bir neçə millimetrə qədər genişlənmiş, divarı endotellə örtülü torbaşəkilli damarlar	Qan axınını yavaşıdır Qanla dolu kavernalar T2-də parlaq görüntü verir
Stroma	Kavernların ətrafında yaxşı inkişaf etmiş fibroz toxuma var	Partlama və qanaxma ehtimalını azaldır
Qan təchizatı	Periferik arteriya ilə təchiz olunur. Kavernalarda qan axını çox yavaşdır	Tromboz və iltihablaşma riski artır Doplerdə qan axını görünmür Xarakterik kontrastlaşma əlaməti verir (perifeiyadan mərkəzə doğru yavaş kontrastlaşma)
Quruluşu	Kaverna ilə ətrafındakı fibroz təbəqənin kombinasiyası nəticəsində süngərşəkilli yumşaq törəmə meydana çıxır	Palpator olaraq yumşaq törəmədir, Valsalava sınağı ilə böyüyə bilər.
Kapsula	Həqiqi kapsulu olmur	Görüntüləmədə kapsul görünmür
Digər	Tromboz, iltihab, kalsifikasiyalar ola bilər	Böyük hemangiomaların heterogen görünməsinə səbəb olur.

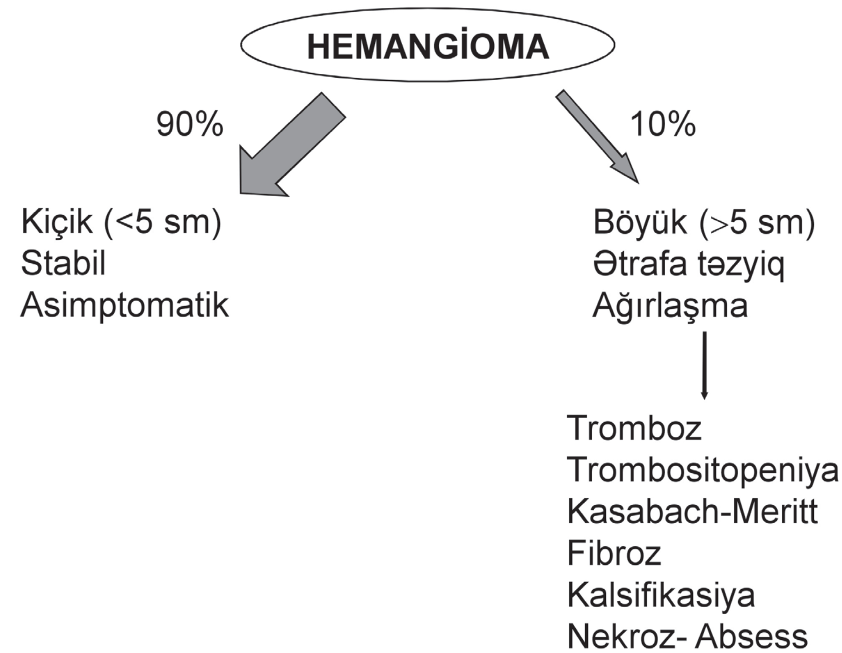
MORFOLOGİYASI

Genişlənmiş damardan asılı olaraq kapilyar və kavernoz hemangiomalar ayırd edilir. Kapilyar hemangiomlar kapilyarların genişlənməsi və yumaqşəkilli toplanmasından ibarət olub çox kiçikdirlər. Kavernoz hemangiomalar bir-birindən qalın fibroz arakəsmələrlə ayrılmış kavernalardan ibarətdir ***(Cədvəl 1)***. Kavernalar bir neçə millimetrə qədər genişlənmiş damarlar olub, daxili divarı endotellə örtülüdür. Kaverna ilə ətrafındakı fibroz toxumanın kombinasiyası törəməyə süngəri şəkil verir. Hemagiomalar periferik arteriyalarla qidalanır və kavernalarda qan axını çox yavaşdır. Kavernalarda qan hərəkəti ləngidiyi üçün tromblar əmələ gələ bilir, bu isə fibrozun və kalsifikasiyanın əmələ gəlməsinə səbəb ola bilir. Qc-də daha çox kavernoz hemangiomalar rast gəlir. Müşahidə edilən hemangiomaların 90%-ini kiçik (<5 sm), 10%-ini isə böyük (>5 sm) hemangiomalar təşkil edir. Hemangiomalar 10% hallarda çoxsaylı ola bilir.

TƏBİİ GEDİŞİ

Hemangiomalar adətən böyümür və ya çox yavaş böyüyürlər. Az hallarda (10%) sürətli böyüyə və ağırlaşmalara səbəb ola bilirlər **(*Şəkil 1*)**. Ətraf orqanlara təzyiq göstərə, iltihablaşma, tromblaşma və trombositopeniya kimi ağırlaşmalar törədə bilirlər.

Ağırlaşmalar böyük və səthdə yerləşən hemangiomalarda daha çox müşahidə edilir. Heman-



Şəkil 1. Hemangiomaların təbii gedişi

giomun partlaması və qanaxma çox az (2-4%) rast gələn ağırlaşmadır, çünki hemangiomların qalın fibroz qatı vardır. Hemangiomalarda trombozlar və iltihablaşma fibroza və kalsifikasiyaya gətirib çıxara bilir. Böyük hemangiomalarda tez-tez təkrarlayan trombozlar trombositopeniyaya səbəb ola bilir ki, bu ədəbiyyatda Kasabach-Meritt sindromu adlanır. Bu xəstələrdə selikli qişalarda qanaxma, qançırlar və hipokoaqulyasiya müşahidə olunur. Böyük hemangiomalar iltihablaşaraq nekrozlaşa, hətta absesləşə bilərlər. Hemangiomaların maliqnizasiya ehtimalı yoxdur.

KLİNİKA

Klinik olaraq hemangiomalar asimptomatik ola bilər, simptomlarla və ağırlaşmalarla biruzə verə bilərlər. Kiçik hemangiomalar (<5 sm) adətən əlamət törətmirlər (70%), laborator dəyişikliyə səbəb olmurlar və təsadüfü müayinələrdə tapılırlar. Belə şəxslərin şikayətləri adətən başqa xəstəliklə əlaqədar olur.

Hemangiomalar böyük ölçülərə çatarsa, ətraf orqanlara təziq göstərərsə və ya ağırlaşma törədərsə əlamətlər ortaya çıxar. Təzyiq ağrıya və diskomforta səbəb olur. Çox böyük hemangiomalar qarında kütlə kimi görünür və palpasiya olunurlar. İltihablaşma və trombozda ağrı, hərarətin yüksəlməsi və leykositoz qeyd edilir. Təkrarlayan tromboz Kasabach-Meritt sindromu törədə bilir. Çox nadir müşahidə edilən qanaxmalarda anemiya, şok və hemoperitoneum olur.

DİAQNOSTİKA

Qaraciyərində törəmə tapılan bütün xəstəlrdə, xüsusən də asimptomatik, normal qaraciyəri olan, qadınlarda və hormon müalicəsi alanlarda hemangiomalardan şübhələnmək lazımdır. USM, kontrastlı BT və MRT hemangiomanın diaqnostikasında mühüm yer tutur.

TƏSNİFATI

Sayına görə	tək və çoxsaylı
Ölçüsünə görə	Kiçik (<5 sm), böyük (5-10 sm), çox böyük (>10 sm)
Tərkibinə görə	Kapilyar və kavernoz
Gedişinə görə	stabil, progressiv (böyümə) və ağırlaşma (iltihab, tromboz, trombositopeniya, nekroz, abses, ürək yetməzliyi)
Klinikasına görə	asimptomatik, simptomatik, ağırlaşmalı

USM-də kiçik hemangiomalar dəqiq sərhədli hiperexoik və homogen görünür. Metastazlardan fərqli olaraq ətrafında hipoexoik həlqə olmur. Böyük hemangiomalar heterogen görünürlər. Tromboz, fibroz, iltihab heterogen görüntüyə səbəb ola bilir. Dopler USM-də qan axını heç görünmür və ya zəif qeyd (<50 sm/san) edilir. Doplerdə arterial siqnal görünməsi FNH və bədxassəli törəmə şübhəsi yaradır.

Kontrastlı USM-də hemangiomaya məxsus kontrastlaşma müşahidə edilir: arterial fazada periferiyanın düyün şəkilli kontrastlaşması, venoz fazada homogen kontrastlaşma və geç fazalarda (5-10 dəq sonra) kontrastın mərkəzdə qalması.

KT. Kontrastsız KT-də hemangiomalar dəqiq sərhədli hipodens törəmələr kimi görünürlər. ***Kontrastlı dinamik KT*** hemangiomaların xarakterik qan dövranı xüsusiyyətini - *periferiyadan-mərkəzə yavaş kontrastlaşma* əlamətini ortaya çıxarır: arterial fazada periferiyası düyünşəkilli kontrastlaşır, venoz fazada (60-70 san) homogen boyanır, geç fazada isə mərkəzində kontrast qalır.

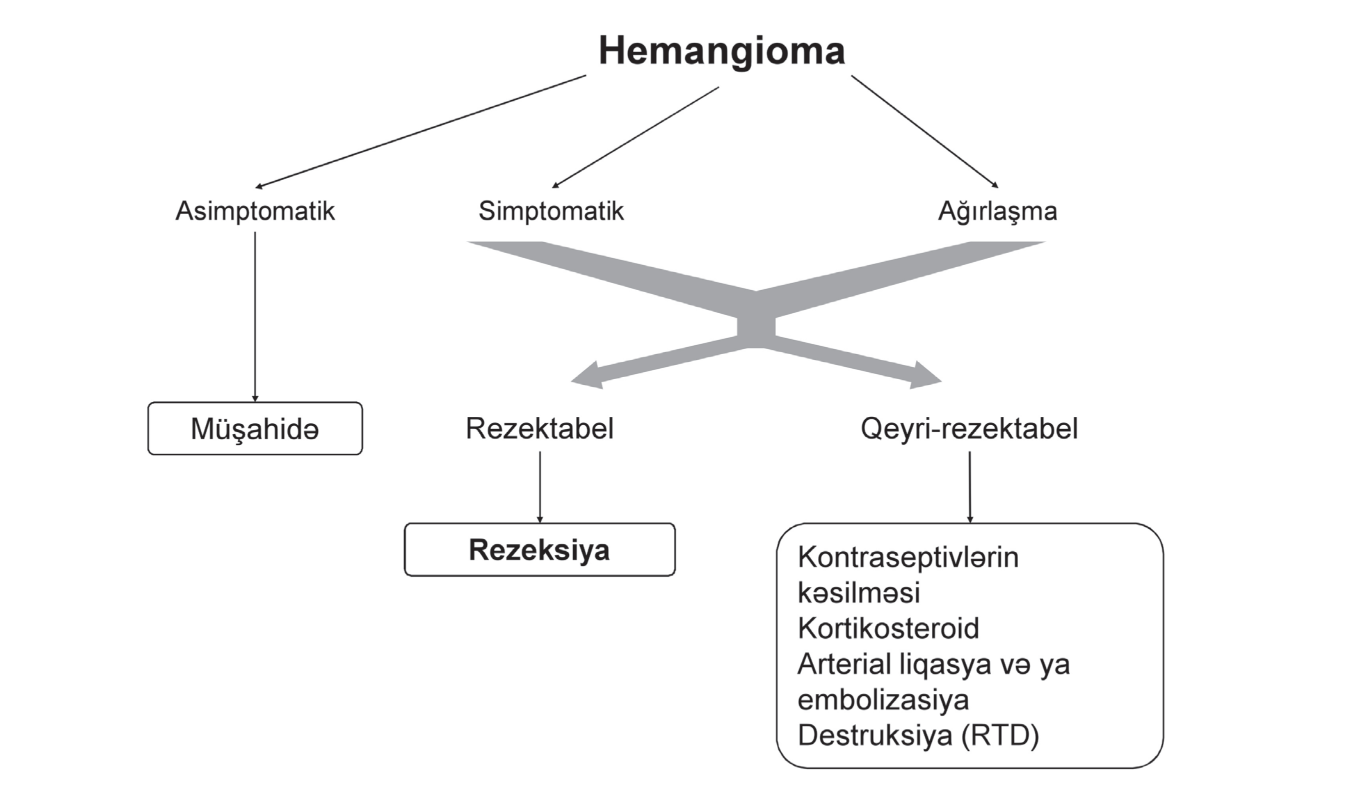
Angioqrafiya. İnvaziv angioqrafiyada kavernalar aydın görünə bilir.

MRT hemangiomaların müəyyən edilməsi üçün istifadə edilən ən etibarlı müayinə sayılır və diaqnozu 90-95 % dəqiqliklə müəyyən edir. MRT-də hemangiomalar dəqiq kənarlı və payçıqlı, kapsulsuz, kiçik ölçülərdə homogen, böyük ölçülərdə isə, heterogen görünürlər. T1-də izo-, hipointens, T2-də isə, hiperintens (parlaq) görünürlər. Parlaq (hiperintens) görüntüyə ədəbiyyatda "lampa parlaqlığı" da deyilir. T1-də hipo, T2-də "lampa parlaglığı" görüntüsü hemangiomanın xarakterik əlamətidir. Gadolinium-DTPA kontrası ilə çəkilən MRT-də *periferiyadan-mərkəzə yavaş kontrastlaşma* əlaməti ortaya çıxır.

Biopsiya. Əvvəllər hemangioma şübhəsi olan xəstələrdə ***biopsiya*** məsləhət görülmürdü. Lakin, son zamanlar *incə iynələrlə normal qaraciyər toxumasından keçmək şərti* ilə biopsiya tövsiyə edilir. Bu texnika qanaxma təhlükəsini ciddi şəkildə azaldır. Bunu yerinə yetirmək üçün biopsiyanı görüntüləmə üsulları nəzarətində aparmaq lazımdır.

Əməliyyat vaxtı törəmənin hemangioma olub olmadığını təyin etmək üçün aşağıdakı simptomlara diqqət etmək lazımdır. Hemangiomalar tünd qırmızı rəngdə, yumşaq, elastikdirlər, döş qəfəsində təzyiq artdıqda (Valsalava sınağı) böyüyürlər. Bəd xassəli şişlər isə, bilindiyi kimi adətən açıq rəngli və sərt olurlar.

Laborator müayinələr. Hemangiomaların spesifik laborator əlaməti yoxdur. Ağırlaşmış hemangiomalarda trombositopeniya, anemiya, leykositoz, qaraciyər enzimlərində artma ola bilər.



Şəkil 2. Hemangiomanın müalicəsi

Diaqnostik kriteriyalar və taktika

Qaraciyərdə törəmə tapılan bütün xəstələrdə ilk növbədə hemangiomanı təsdiq və ya inkar etmək lazımdır. Hemangiomanın tipik formalarını (90%) USM və MRT ilə dəqiqləşdirmək mümkündür. Xarakterik MRT görüntüsü, kontrastlaşma xüsusiyyəti hemangiomaların diaqnozunu dəqiqləşdirməyə imkan verir ***(Cədvəl 2)***. Atipik formalarda (10%) sürətli axın (arterio-venoz şunt), ciddi heterogenlik görünə bilir və ya kontrastlaşma xüsusiyyəti dəyişə bilir. Belə hallarda bədxassəli törəmələrdən diferensasiya etmək üçün biopsiya zərurəti yaranır.

Cədvəl 2. Hemangiomaların diaqnostik kriteriyaları
1. T1-də hipodens, T2-də "lampa parlaqlığı"
2. Kontrastlaşma xüsusiyyəti: (yavaş axın) • Arterial fazada periferik düyünşəkilli kontrastlaşma • Venoz fazada mərkəzə doğru kontrastlaşma • Gec fazada kontrastı tutma
3. Kiçik hemangiomalar üçün: USM-də dəqiq sərhədli, haşiyəsiz, qan axını görünməyən hiperexoik kütlə, anamnezdə bədxassəli şiş yoxdur

MÜALİCƏSİ

Hemangiomaların müalicəsi klinik gedişin-dən asılı olaraq dəyişir ***(Şəkil 2)***. Asimptomatik hemangiomaların nəzarətə alınması məsləhət görülür. Simptomatik və ağırlaşmalı formalarda rezeksiya və ya enokulyasiya edilməsi lazım gəlir. Rezektabel olmayan hemangiomlarda kortikosteroid müalicəsi, radiotezlikli destruksiya, arterial embolizasiya və liqasiya istifadə edilir. Embolizasiyadan sonra hemangiomalar qısamüddətli kiçilsələr də tezliklə böyüyürlər. Ona görə də embolizasiya əsas müalicə kimi yox, rezeksiya vaxtı qanaxmanı azaltmaq üçün istifadə edilir. Qanaxma ehtimalının az olduğunu, malignizasiyanın rast gəlmədiyini nəzərə alaraq, son illər hemangiomaların müalicəsində rezeksiyaya daha az yer verilir.

XÜLASƏ

- Hemangioma damarların torbaşəkilli genişlənməsi nəticəsində əmələ gələn xoşxassəli damar şişidir, əhali arasında 7% (1-20%) rast gəlir.
- Hiperestrogen vəziyyətlər (qadın cinsi, kontraseptivlər, çoxlu hamiləlik) risk faktorları sayılır.
- Hemangiomalar tək və çoxsaylı ola bilərlər. Əksəriyyəti kiçikdir (<5 sm).
- Hemangiomalar zəif böyüyərlər, az hallarda isə (10%) iltihablaşma, nekrozlaşma, fibroz, tromblaşma, trombositopeniya ilə ağırlaşa bilərlər. Qanaxma riski çox az, maliqnizasiya riski isə yox dərəcəsindədir.
- Hemangiomalar əksər hallarda simptomsuz olub müayinələrdə təsadüfən tapılırlar. Böyük hemangiomalarda və ağırlaşmalarda ağrı, hərarət, trombositopeniya kimi əlamətlər ortaya çıxa bilər.
- Hemangiomanın diaqnozu əksər hallarda (90%) görüntüləmə ilə qoyulur. MRT ən həssas üsuldur, T1-də hipointens, T2-də isə, parlaq görünmə xarakterik əlamətdir. Digər əlaməti kontrastlaşma xüsusiyyətidir: arterial fazada periferik düyünşəkilli kontrastlaşma, periferiyadan mərkəzə doğru kontrastlaşma, gec fazada kontrastın mərkəzdə qalması. USM-də hiperexoik, dəqiq sərhədli görünmə və Doplerdə axının görünməməsi də xarakterik əlamətlər sayılır.
- Asimptomatik hemangiomalarda müalicəyə gərək yoxdur. Simptomatik və ağırlaşmış hemangiomalarda rezeksiya və ya enokulyasiya tövsiyə edilir. Qeyri-rezektabel vəziyyətlərdə embolizasiya və ya radiotezlikli destruksiya tətbiq edilə bilər.

ƏDƏBİYYAT

1. Assy N, Nasser G, Djibre A, et al. Characteristics of common solid liver lesions and recommendations for diagnostic workup. World J Gastroenterol. Jul 14 2009;15(26):3217-27.
2. Bayramov NY. Qaraciyər rezeksiyası. Ankara 1998
3. Байрамов Н.Ю., Кадырова А.С. Тромбирование и нагноение кавернозной гемангиомы печени. Azərbaycan təbabətinin müasir nailiyyətləri, №6; 2009; s 199-201
4. Belghiti J, Vilgrain V, Paradis V. Benign liver lesions. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1131-1151

5. Belli G, D'Agostino A, Fantini C, Cioffi L, Belli A, Limongelli P, et al. Surgical treatment of giant liver hemangiomas by enucleation using an ultrasonically activated device (USAD). Hepatogastroenterology. Jan-Feb 2009;56(89):236-9.
6. Cunningahm SC, Moesinger RC. Liver hemangioma. . In: Camerun JL. Current Surgical Therapy. 9th edition. Mosby Elsevier 2008,342-346
7. Dickie B, Dasgupta R, Nair R, Alonso MH, Ryckman FC, Tiao GM, et al. Spectrum of hepatic hemangiomas: management and outcome. J Pediatr Surg. Jan 2009;44(1):125-33.
8. Dietrich CF, Mertens JC, Braden B, et al. Contrast-enhanced ultrasound of histologically proven liver hemangiomas. Hepatology. May 2007;45(5):1139-45.
9. Kew MC. Hepatic tumors and cysts. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed. Vol 2, 2002, 1577-1602.
10. Liaw MJ, Capman CW. Benign liver lesions. . In: Camerun JL. Current Surgical Therapy. 9th edition. Mosby Elsevier 2008,335-342
11. Ribeiro MAF, Papaiordanou F, Gonçalves JM, Chaib E. Spontaneous rupture of hepatic hemangiomas: A review of the literature. World J Hepatol. Dec 27 2010;2(12):428-33.
12. Sherlock S, Dooley J, eds. Diseases of the Liver and Biliary System. Oxford, UK:. Blackwell Science;1997.
13. Strobel D, Seitz K, Blank W, Schuler A, Dietrich CF, von Herbay A, et al. Tumor-specific vascularization pattern of liver metastasis, hepatocellular carcinoma, hemangioma and focal nodular hyperplasia in the differential diagnosis of 1,349 liver lesions in contrast-enhanced ultrasound (CEUS). Ultraschall Med. Aug 2009;30(4):376-82.
14. Schnelldorfer T, Ware AL, Smoot R, Schleck CD, Harmsen WS, Nagorney DM. Management of giant hemangioma of the liver: resection versus observation. J Am Coll Surg. Dec 2010;211(6):724-30.
15. Wolf DC, Katz J. Hepatic Hemangiomas. http://emedicine.medscape.com/article/177106, 2011
16. William RJ. Liver and Portal venouse system. In: Gerard MD, Lawrence WW, Current Surgical Diagnosis and Treatment. 12th edition, 2006, p 539-572
17. Zimmermann A. Tumors of the liver-patologic aspects. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1085-1130

FOKAL NODULYAR HİPERPLAZİYA

FOKAL NODULYAR HİPERPLAZİYA ƏKSƏR HALLARDA MÜALİCƏ TƏLƏB ETMİR

FOKAL NODULYAR HİPERPLAZİYANIN XARAKTERİK XÜSUSİYYƏTLƏRİ

- Damar ətrafında yaxşı qidalanan hepatositlərdən əmələ gəlir
- Mərkəzi çapığı, fibroz arakəsmələri, arteriyası və öd yolları var, lakin klassik qapı üçlüyü və mərkəzi venası yoxdur
- Ulduzşəkilli və ya çarxşəkilli mərkəzi arteriya olur
- Hipervaskulyar törəmədir, arterial fazada hipervaskulyar görünür, venoz və parenximatoz fazalarda izo- və ya zəif hiper görünürlər
- Böyümə və ağırlaşma ehtimalı azdır, malignizasiya ehtimalı yox dərəcəsindədir
- Müalicəyə ehtiyac yoxdur

TƏRİFİ

Fokal nodulyar hiperplaziya (FNH) qaraciyərdə damar malformasiyası ətrafında normal hepatositlərin çoxalmasından əmələ gələn regenerator düyündür, mərkəzi , arteriyası, çapığı və fibroz arakəsmələri ola bilir. Hamartoma kimi qəbul edilir, neoplastik proses sayılmır, böyümə və ağırlaşma ehtimalı azdır.

RASTGƏLMƏ TEZLİYİ

Hemangiomadan sonra ən çox rast gələn birincili xoşxassəli epitelial törəmə olub rast gəlmə tezliyi 0,9-1%-dir.

ETİOLOGİYA VƏ PATOGENEZİ

Etiopatogenezi dəqiq bilinmir. Hemangiomalarla birliktə rast gəlməsi (23%) və dopler USM-də arterio-venoz şuntların tapılması bu xəstəliyin damar zədələnməsi bölgələrindən inkişaf etmə ehitmalını artırır. Hesab edilir ki, arterial təchizatı yüksək olan bölgədə hepatositlər regenerator reaksiya göstərib artırlar (yaxşı qidalanma fərziyəsi). Hepatik adenomadan fərqli olaraq kontraseptiv dərmanlarla əlaqəsi zəifdir (11%).

Cədvəl 1. Tipik FNH-ın morfoloji xüsusiyyətləri və klinik əhəmiyyətləri

Göstərici	Xüsusuiyyət	Klinik əhəmiyyət
Parenxima	Normal hepatositərdən ibarətdir, yağ və qlükogenlə zəngin deyil	Normal Qc-lə müqayisədə zəif siqnal fərqi
Stroma	Mərkəzi çapıq və fibroz arakəsmələr	Görüntüləmədə mərkəzi çapığın tapılması xarakterik əlamətlərdəndir
Qan təchizatı	Mərkəzi arteriya ilə təchiz olunur, arterio-venoz fistulları çoxdur. Mərkəzi venası isə yoxdur	Hipervaskulyardır (arterial fazada hiper görüntü). Mərkəzi ulduzşəkilli arteriyaın görünməsi əsas diaqnostik kriteriyadır.
Quruluşu	Hepatositlər arteriovenoz fistullar ətrafında toplanır. Mərkəzi çapıq və fibroz arakəsmələrlə paycıqlara ayrılır, arakəsmələrdə arteriya və öd yolları olur. Mərkəzi venası və klassik qapı üçlüyü yoxdur.	Mərkəzi çapığın, fibroz arakəsmələrin və öd yollarının olmasına görə hepatik adenomadan, klassik qapı üçlüyünün və mərkəzi venasının olmamasına görə isə normal qaraciyərdən fərqlənir.
Kapsula	Kapsulu olmur	Görüntüləmədə kapsula görünərsə atipik FNH və ya adenomaya şübhə yaranır
Digər	Hemorragiyalar, nekrozlar və kalsifikasiyalar olmur.	Homogen görünməyə səbəb olur

MORFOLOGİYASI

FNH normal hepatositlərə çox yaxın hüceyrələrdən təşkil olunmuş törəmədir və morfoloji çəhətinə görə iki forması var: *tipik və atipik*. Tipik formada normal hepatositlərdən təşkil olunmuş törəmə fibroz arakəsmələrlə paycıqlara ayrılır, fibroz arakəsmədə arteriya və öd yolları qeyd edilir, mərkəzində çapıq və çarxabənzər qidalandırıcı arteriya görünür, klassik qapı üçlüyü və mərkəzi venası olmur. Ölçüləri adətən (85%) 5 sm-dən kiçikdir, az hallarda (20%) sayı iki və daha çox olur. Paycıqlı, arakəsmələrdə öd yolları və damarların, mərkəzində isə çapığın və qidalandırıcı arteriyanın olmasına, kalsifikasiya və ağırlaşmalarının nadir rast gəlməsinə görə hepatik adenomadan fərqlənir ***(Cədvəl 1)***.

Atipik formada mərkəzi arteriya və çapıq bariz görünmür, qanaxma, nekroz-degenerasiya, kalsifikasiya və piy distrofiyası görünə bilir, ətraf toxumalara təzyiq nəticəsində fibroz kapsul (psevdokapsul) əmələ gələ bilir.

TƏBİİ GEDİŞİ

Tipik FNH-lar xoş gedişli olub əksər hallarda sürətli böyümə və klinik əlamətlər göstərmirlər, qanaxma, malignizasiya və digər ağırlaşmalar törətmirlər. Atipik formalarda isə, qanaxma, nekroz, kalsifikasiya, piy distrofiyası baş verə bilir. Kontraseptiv dərman alanlarda qanaxma riski artır. Malignizasiya ehtimalı isə şübhəlidir.

KLİNİKA

FNH asimptomatik, simptomatik və az hallarda isə ağırlaşmalarla müşahidə edilir. FNH əksər hallarda 5 sm-dən kiçik olduğu üçün ciddi əlamətlər vermir və adətən təsadüfi müayinələrdə ortaya çıxır. Simptomatik dövrdə böyümə və ətrafa təzyiqlə əlaqədar ağrı baş verir. Hemorragiya nadir hallarda rast gəlinsə də kontraseptiv alanlarda bu ehtimal artır (10%). Nadir hallarda sürətli böyümə müşahidə edilir. Malignizasiya ehtimalı çox azdır. Qaraciyər enzimi və digər göstəricilər adətən normal səviyyədədir. FNH olan xəstələrdə ağrı olarsa ilk növbədə digər xəstəlikləri araşdırmaq lazımdır.

TƏSNİFATI	
Sayına görə	tək və çoxsaylı (nadirdir)
Tərkibinə görə	tipik, atipik (nadirdir)
Gedişinə görə	stabil, progressiv (nadirdir)
Klinikasına görə	asimptomatik, simptomatik (nadirdir)

DİAQNOSTİKA

Fokal nodulyar hiperplaziyanın normal hepatositlərdən təşkil olunması, əsasən arterial təchizata malik olması, öd yollarının və fibroz arakəsmələrin mövcudluğu kimi morfo-funksional xüsusiyyətləri görüntüləmə üsullarında ortaya çıxır və diaqnostikada mühüm rol oynayır ***(Cədvəl 1)***.

USM-də FNH adətən izo- və ya hipoexoik görünür. Tipik halda, homogen və mərkəzində hiperexoik çapıq qeyd edilir. Doplerdə ulduzşəkilli və ya çarxşəkilli şaxələnən mərkəzi arteriya görünür, arterial axın siqnalı təyin olunur.

Kontrastlı USM-də erkən arterial fazada hiperexoik, venoz və parenximatoz fazada izoexoik görünür.

KT. Kontrastsız KT-də FNH hipo- və ya izodens görünür. Hipervaskulyar törəmə olduğu üçün kontrastlı müayinənin erkən arterial fazasında hiperdens şəkil alır. Hepatositlər normal oldugu üçün kontrastı qaraciyər toxumasına yaxın intensivlikdə tutaraq, portal və gec fazalarda qaraciyərə görə izodens və ya zəif hiperdens görüntüyə səbəb olur. Multidetektorlu KT-də mərkəzi arteriya görünə bilər.

MRT FNH təyinində daha həssasdır. Qaraciyərin toxumasına görə T1-də izo və ya hipointens, T2-də isə izo və ya zəif hiperintens şəkil alınır. Tipik FNH-ın xarakterik əlamətləri (siqnal fərqinin az olması, mərkəzi çapıq, çapıqətrafı homogenlik və xarakterik kontrastlaşma) MRT müayinəsində daha bariz görünür. Ona görə də MRT bu xəstəliyin diaqnostikasında əsas yer tutur.

Biopsiya tipik hallarda göstəriş deyil. Atipik formalarda və bəd xassəli törəməlrdən fərqləndirmək çətin olduqda biopsiya göstərişdir.

Laborator müayinələr. FNH-ın spesifik laborator əlaməti yoxdur və əksər hallarda laborator göstəricilərdə hər hansı dəyişiklik tapılmır.

Diaqnostik taktika və kriteriyalar

Qaraciyərdə asimptomatik və mərkəzində çapığı olan törəmə tapıldıqda FNH-dan şübhələnmək lazımdır. FNH-ın ən xarakterik əlaməti *ulduzşəkilli və ya çarxşəkilli mərkəzi arteriyasının olmasıdır* ***(Cədvəl 2)***. Bu əlamət kontrastlı USM, Dopler, KT-angioqrafiya və MRT ilə görünə bilər. Digər görüntü əlamətlərinin heç biri (kontrastsız müayinədə qaraciyərdən az fərqlənmə, mərkəzi çapıq, kontrastlaşma xüsusiyyəti, homogen görüntü)

Cədvəl 2. FNH-ın diaqnostik kriteriyları

Əsas kriteriya (olması diaqnozu təsdiqləyir)

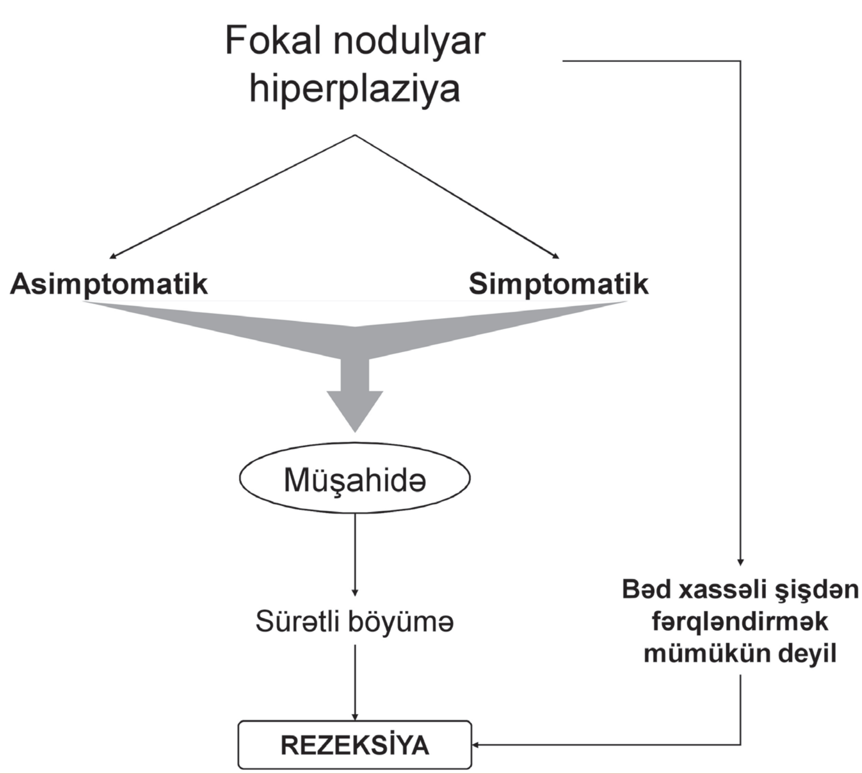
Ulduzşəkilli və ya çarxşəkilli mərkəzi arteriya

Bu kontrastlı USM, Dopler, KT-angioqrafiya və MRT ilə görünə bilər

İkinci dərəcəli kriteriyalar (ən azı üçü olmalıdır)

- Mərkəzi çapıq (70%)
- Çapıqətrafı homogen görüntü (96%)
- Normal Qc-lə müqayisədə zəif siqnal fərqi
- Xarakteristik kontrastlaşma xüsusiyyəti: *arterial fazada hiper, portal venoz fazada izo, gec fazalarda (5-10 dəq) mərkəzi çapıq kontrastlaşır və hiper* görünür.

patoqnomonik deyil və diaqnoz bu əlamətlərin birlikdə görünməsi əsasında qoyulur. Lakin bu tipik əlamətlər 30-70% hallarda müşahidə edilir. Digər tərəfdən atipik FNH-da qeyri-spesifik əlamətlər ortaya çıxa bilər (qanaxma, kalsifikasiya, yağ olması, çapığın olmaması və s.). Diaqnostik çətinlik olduqda biopsiya və ya rezeksiya lazımdır.



Şəkil 1. Fokal nodulyar hiperplaziyanın müalicəsi

MÜALİCƏSİ

FNH az hallarda çox böyük ölçülərə çatır, nadir hallarda ağırlaşmalara səbəb olur və malignizasiya ehtimalı çox azdır. Ona görə də həm asimptomatik, həm də simptomatik formalarda müşahidə edilməsi tövsiyə olunur. Ağırlaşmanın olmaması üçün bu xəstələrdə oral kontraseptivlər istifadə edilməməlidir. Törəmə sürətlə böyüyərsə rezeksiya lazım gəlir ***(Şəkil 1).*** Rezeksiyaya ikinci göstəriş HSX-dan fərqləndirmənin çətin olmasıdır. Bu hal adətən atipik FNH-da rast gəlir.

XÜLASƏ

- FNH qaraciyərdə damar malformasiyası ətrafında normal hepatositlərin çoxalmasından əmələ gələn regenerator düyündür. Neoplastik proses sayılmır.
- Digər hipervaskulyar törəmələrdən fərqli olaraq FNH periferik yox, əsasən mərkəzi arteriya ilə qidalanır.
- Gedişinə və morfoloji çəhətinə görə iki forması var: tipik və atipik
- Tipik variantda mərkəzdə çapıq və mərkəzi qidalandırıcı arteriya olur, fibroz arakəsmələrlə paycıqlara ayrılır, bu arakəsmələrdə arteriya və öd yolları mövcuddur, hepatositlər normaldır, mərkəzi venası və kapsulu olmur. Qanaxmaya, böyüməyə meyilli deyil, maliqnizasiya ehtimalı yox dərəcəsindədir.
- Atipik variantda mərkəzi arteriya və çapıq bariz görünmür, qanaxma, böyümə, degenerasiya və piy görünə bilir, kapsulu (psevdokapsula) ola bilir.
- FNH adətən simptom törətmir, təsadüfü müayinələrdə tapılır. Nadir hallarda böyüyərək sıxmaya bağlı əlamət torədər. Əsas klinik əhəmiyyəti bədxassəli şişlərdən ayırmanın lazım olmasıdır ki, bu da atipik variantda çox rast gəlir.
- Görüntüləmə üsulları FNH-ın diaqnozunu 30-70% hallarda dəqiqləşdirməyə imkan verir. MRT və üçfazlı kontrastlı müayinələr əhəmiyyətlidir.
- Tipik FNH-ın ən xarakterik diaqnostik əlaməti mərkəzində çarxşəkilli şaxələnmiş arteriyasının tapılmasıdır ki, bu Doplerdə, kontrastlı müayinələrdə (kontrastlı USM, multidetektor KT, MRT) görünə bilir.
- FNH-ın digər xarakterik əlamətləri mərkəzi çapığın olması, çapıqətrafı homogen görünmə, qaraciyərdən az fərqlənmə və kontrastlaşma xüsusiyyətidir: arterial fazada hipervaskulyar görünür, venoz və parenximatoz fazalarda isə izo və ya zəif hiper görünürlər.
- Atipik formalarında qeyri-xarakterik əlamətlər (heterogen, qanaxma, piy distrofiyası və s.) görünə bilir və bunu HSK-dan, adenomadan, hemangioma və metastazlardan fərqləndirmək çətin ola bilir. Bu hallarda biopsiya, hətta rezeksiya zərurəti yaranır.
- FNH-ın hər iki formasını müşahidə etmək məsləhət görülür. Rezeksiya böyümə göstərən, ciddi simptomlar törədən və bədxassəli şişlərdən fərqləndirilməsi mümkün olmayan hallarda göstərişdir.

ƏDƏBİYYAT

1. Assy N, Nasser G, Djibre A, et al. Characteristics of common solid liver lesions and recommendations for diagnostic workup. World J Gastroenterol. Jul 14 2009;15(26):3217-27.
2. Bayramov NY. Qaraciyər rezeksiyası. Ankara 1998
3. Belghiti J, Vilgrain V, Paradis V. Benign liver lesions. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1131-1151
4. Cherqui D, Rahmouni A, Charlotte F, et al. Management of focal nodular hyperplasia and hepatocellular adenoma in young women: a series of 41 patients with clinical, radiological, and pathological correlations. Hepatology. Dec 1995;22(6):1674-81
5. Kew MC. Hepatic tumors and cysts. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed. Vol 2, 2002, 1577-1602.
6. Liaw MJ, Capman CW. Benign liver lesions. . In: Camerun JL. Current Surgical Therapy. 9th edition. Mosby Elsevier 2008,335-342
7. Rebouissou S, Bioulac-Sage P, Zucman-Rossi J. Molecular pathogenesis of focal nodular hyperplasia and hepatocellular adenoma. J Hepatol. Jan 2008;48(1):163-70.
8. Sherlock S, Dooley J, eds. Diseases of the Liver and Biliary System. Oxford, UK:. Blackwell Science;1997.
9. Strobel D, Seitz K, Blank W, Schuler A, Dietrich CF, von Herbay A, et al. Tumor-specific vascularization pattern of liver metastasis, hepatocellular carcinoma, hemangioma and focal nodular hyperplasia in the differential diagnosis of 1,349 liver lesions in contrast-enhanced ultrasound (CEUS). Ultraschall Med. Aug 2009;30(4):376-82.
10. William RJ. Liver and Portal venouse system. In: Gerard MD, Lawrence WW, Current Surgical Diagnosis and Treatment. 12th edition, 2006, p 539-572
11. Zimmermann A. Tumors of the liver-patologic aspects. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1085-1130

HEPATOSELLULAR ADENOMA

HEPATOSELLULAR ADENOMANIN DİAQNOSTİKASI ÇƏTİNDİR, LAKİN MÜALİCƏ SEÇİMİ ASANDIR - REZEKSİYA

HEPATİK ADENOMANIN XARAKTERİK XÜSUSİYYƏTLƏRİ

- Ən şox rast gələn birincili və xoşxassəli qaraciyər törəməsidir
- Hepatositlərlə zəngindir, geniş sinusoidləri və zəif birləşdirici toxuması var, klassik qapı üçlüyü və paycıqları yoxdur
- Qadın cinsi, steroid hormon istifadəsi risk faktorudur
- Qanaxmaya və malignizasiyaya meyilli törəmədir
- Yağla, qanla zəngin və qarışıq formaları var
- Hipervaskulyardır, T1-də hiperintens görünür
- HSX-dan fəqrləndirmək çətin olur
- Rezeksiya ilk seçim müalicəsidir

TƏRİFİ

Hepatosellular adenoma (HA) hepatositlərdən inkişaf edən, birləşdirici toxumadan kasıb, geniş sinusoidləri olan xoş xassəli şişdir, kontraseptiv hormon alan qadınlarda çox müşahidə edilir, qanaxmaya və maliqnizasiyaya meyillidir. Ədəbiyyatlarda hepatik adenoma kimi də adlandırılır.

RASTGƏLMƏ TEZLİYİ

HA qaraciyərin xoş xassəli birincili epitelial şişləri arasında ən çox rast gələnidir və son illər kontraseptiv hormonların (estrogen, progestron) geniş tətbiqi ilə əlaqədar rast gəlmə tezliyi də artmışdır.

ETİOLOGİYA VƏ PATOGENEZİ

Etiologiyasında qadın cinsinin, kontraseptiv hormon və qlükogen depo xəstəliklərinin rolu var. HA olan qadınların 90%-ə yaxınında kontraseptiv istifadə edildiyi məlumdur. Bu, qadın cinsiyyət hormonlarının qaraciyər regenerasi-

Cədvəl 1. Hepatik adenomanın morfoloji xüsusiyyətləri və klinik əhəmiyyətləri

Göstərici	Xüsusuiyyət	Klinik əhəmiyyət
Parenxima	Normal hepatositər, yağ və qlükogenlə zəngindirlər	Normal Qc-lə müqayisədə siqnal fərqi azdır. T1-də hiperintens görüntü verir.
Stroma	Zəif birləşdirici toxuma	Qanaxmaya və nekroza meyillilik yaradır.
Qan təchizatı	Arterial qanla təchiz olunur, geniş sinusoidləri var. Arteriyalar birbaşa sinusoidlərə açılır	Hipervaskulyardır (arterial fazada hiper-görüntü), T1-də hiperintens görünür.
Quruluşu	Hepatositlər geniş sinusoidlər ətrafında sütunşəkilli düzülüb. Klassik qapı üçlüyü və paycıqlara bölünmə yoxdur.	Öd yolları olmadığına görə FNH-dan fərqlənir.
Kapsula	Həqiqi kapsulu yoxdur, psevdokapsul ola bilir.	Görüntüləmədə kapsulu görünə bilər və FNH-dan fərqləndirir.
Digər	Hemorragiyalar, nekrozlar və kalsifikasiyalar ola bilər.	Heterogen görünməyə səbəb olur.

yasını artırması ilə izah edilir. Hamiləlik şişin böyüməsinə, hətta partlama və qanaxmasına səbəb ola bilir. Kişilərdə nadir hallarda, yalnız anabolik steroid qəbul edənlərdə müşahidə edilir. Patogenezi dəqiq məlum deyil.

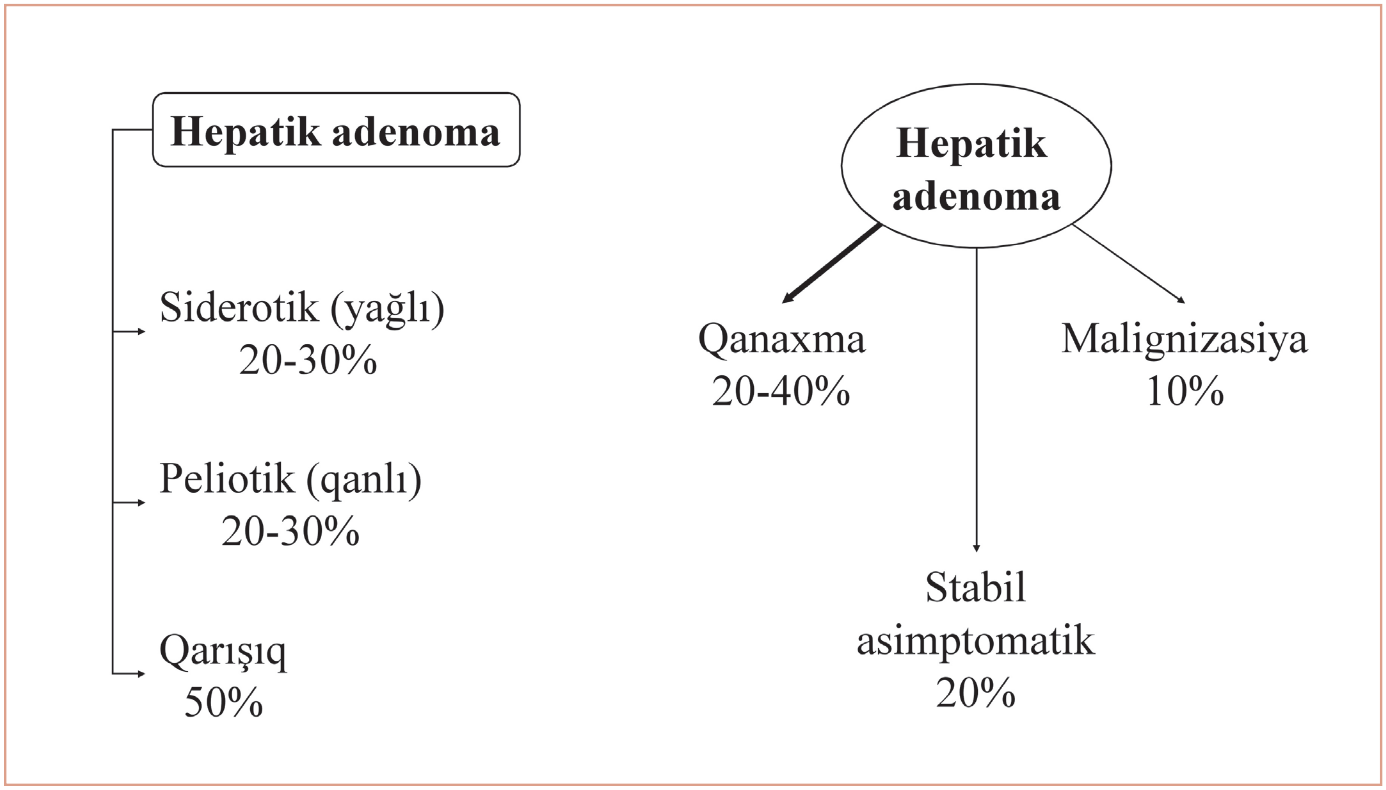
MORFOLOGİYASI

Hepatik adenoma normal hepatositlərə bənzər hüceyrələrdən (qlükogen və yağla zəngin) təşkil olunmuşdur, zəif birləşdirici toxuması, geniş sinusoidləri və incə divarlı arteriyaları var, klassik qaraciyər arxitektonikası (klassik qapı üçlüyü və paycıqları) yoxdur ***(Cədvəl 1)***. Hepatositlər geniş sinusoidlər ətrafında sütunşəkilli düzülüb, qlükogen və lipidlə zəngin ola bilərlər. Arteriya birbaşa sinusoidə açılır və törəmənin yeganə təchizatını təşkil edir. Ona görə də hipervaskulyardır. Zəif birləşdirici toxumanın olması sinusoidlərin genişlənməsinə və arterial qidalanan törəmənin qanaxmaya meyilli olmasına gətirib çıxarır. Normal qaraciyərdən fərqli olaraq adenomalarda klassik qapı üçlüyü (arteriya, qapı venası, öd yolları) və paycıqlara bölünmə yoxdur. Adenomanın xüsusi kapsulu yoxdur, lakin ətraf toxumaları sıxması nəticəsində yalançı kapsul əmələ gələ bilər.

Fokal nodulyar hiperplaziyadan fərqli olaraq mərkəzi çapığı, fibroz arakəsmələri yoxdur, intra- və ekstrasellular yağ yığılması, hemorragiya, kalsifikasiya (10%) və nekroz görünə bilir. FNH-ın atipik formalarını (çapığı olmayan, geniş damarlı, hemorragiyalı, yağlı) bəzi müəlliflər adenoma kimi qəbul edirlər.

Say cəhətdən HA-nın iki forması var— tək (70%) və çoxlu (adenomatoz- 30%). Tək adenomada şişin ölçüsü 6-8 sm olur, adətən sağ payda (75%) yerləşir.

Morfoloji və göruntuləmə cəhətlərinə görə HA-nın 3 forması qeyd edilir ***(Şəkil 1)***: siderotik (25%), peliotik (25%) və qarışıq (50%). Sidero-



Şəkil 1. Hepatik adenomanın növləri və təbii gedişi

tik formada intra- və ekstrasellular sahələr lipidlə zəngindir. Peliotik formada geniş sinusoidlər və arteriyalarla yanaşı hemorragiyalar çox olur. Bu formalar homogen görünür. Qarışıq formada isə bunların hər ikisi ilə yanaşı nekrozlar olur və heterogen görünürlər.

TƏBİİ GEDİŞİ

HA stabil, progressiv və regressiv gedişli ola bilər. HA-ların əksəriyyəti (80%) böyüməyə və ağırlaşmaya (qanaxma, maliqnizasiya) meyilli törəmələrdir ***(Şəkil 1)***. Stabil-asimptomatik gediş az hallarda (20%) rast gəlir. Şişin ölçüsü, xəstənin cinsi, estrogen səviyyəsi gedişə təsir edən önəmli amillərdir. Kiçik törəmələr (<5 sm) daha çox stabil gedişə malikdirlər. Böyük şişlərdə ağırlaşma və klinik biruzə ehtimalı artır. Qanaxma ən çox rast gələn (20-40%) ağırlaşmadır. Hesab edilir ki, arteriyalarla zəngin və birləşdirici toxumanın isə zəif olması HA-nın qanaxmaya meyilli olmasına şərait yaradır. Kontraseptiv qəbulunun davam etdirilməsi və şişin 5 sm-dən böyük olması qanaxma riskini artırır. Qanaxma şiş daxilinə və ya sərbəst qarın boşluğuna (hemoperitoneum) ola bilir.

İkinci ağırlaşması malignizasiyadır. Uzun müddət davam edən adenomlar hepatosellular xərçəngə çevrilə bilər (10%). Böyük ölçü (>5 sm) və kişi cinsi malignizasiya üçün risk amilləridir.

Kontraseptivlərin kəsilməsi kiçik adenomaların kiçilməsinə səbəb ola bilir, böyük adenomaların gedişinə isə təsir etmir.

KLİNİKASI

Klinik olaraq adenomalar asimptomatik (20%), simptomatik və ağırlaşmalı formada biruzə verə bilir. Asimptomatik formalar adətən təsadüfü müayinələrdə tapılır. Qaraciyərin funksiyonal göstəriciləri normal səviyyədə olur. Simpto-

matik formalarda təzyiqə və qanaxmalara bağlı ağrı və anemiya əlamətləri meydana gəlir. Qanaxma olan hallarda anemiya, ağrıların artması, qaraciyərin funksiya pozulmaları və hemoperitoneum əlamətləri ortaya çıxa bilir. Hemoperitoneum olan hallarda təcili əməliyyat lazım gəlir.

TƏSNİFATI	
Sayına görə	tək və çoxsaylı
Tərkibinə görə	siderotik (yağlı), peliotik (qanlı) və qarışıq
Gedişinə görə	stabil, progressiv (böyümə, malignizasiya, qanaxma) və regressiv
Klinikasına görə	asimptomatik, simptomatik, ağırlaşmalı

DİAQNOSTİKASI

Anemiyası, ağrısı olan və kontraseptiv hormon qəbul edən qadınlarda, normal qaraciyər fonunda kütlə tapıldıqda HA şübhəsi yüksəkdir. Klinik müayinə ilə yanaşı görüntüləmə üsulları əhəmiyyətli yer tutur. Tərkibi və qanaxma xüsusiyyəti HA-nın görüntü əlamətlərində də biruzə verir. Siderotik və peliotik formalar adətən homogen, qarışıq forma isə, heterogen görünür. Kiçik adenomalara homogenlik, böyüklərə isə qanaxma, nekroz, kalsifikasiya olduğu üçün heterogenlik xasdır.

USM-də adenomalar kəskin sərhədli, hiperexoik, heterogen törəmə şəklində görünürlər. Doplerdə hipervaskulyar siqnal alınır.

KT. Adenomalar kontrastsız KT-də hipodens heterogen, kontrastlı müayinədə isə, arterial fazada hiperdens (hipervaskulyar), venoz fazada izo- və ya zəif hipodens görünürlər. Nekroz və qanaxma sahələrinin olması heterogen görünməyə səbəb ola bilir.

MRT hepatik adenomanın diaqnostikasında çox həssas üsuldur. Həm siderotik, həm də peliotik formalar T1-də hiperintens (zəif parıltılı), T2-də isə zəif hiperintens görünür. Yağ supressiya testində siderotik forma itir, peliotik forma isə qalır. Qarışıq formada isə heterogen görüntü qeyd edilir. Kontrastlı MRT-də adenomalar arterial fazada hiperintens, portal venoz fazada izo-, hipointens kimi görünür. Görüntüləmə üsulları, xüsusən də MRT ilə HA-nı FNH və hemangiomalardan xarakterik əlamətlərinə görə (T1-də hiperintens, psevdokapsul, heterogen) 90% hallarda fərqləndirmək mümkündür.

Biopsiya. Adenomalar qanaxmaya meyilli olduqları üçün biopsiyaya ehtiyatla yanaşılmalıdır. HA şübhəsi varsa rezeksiya daha məsləhətdir.

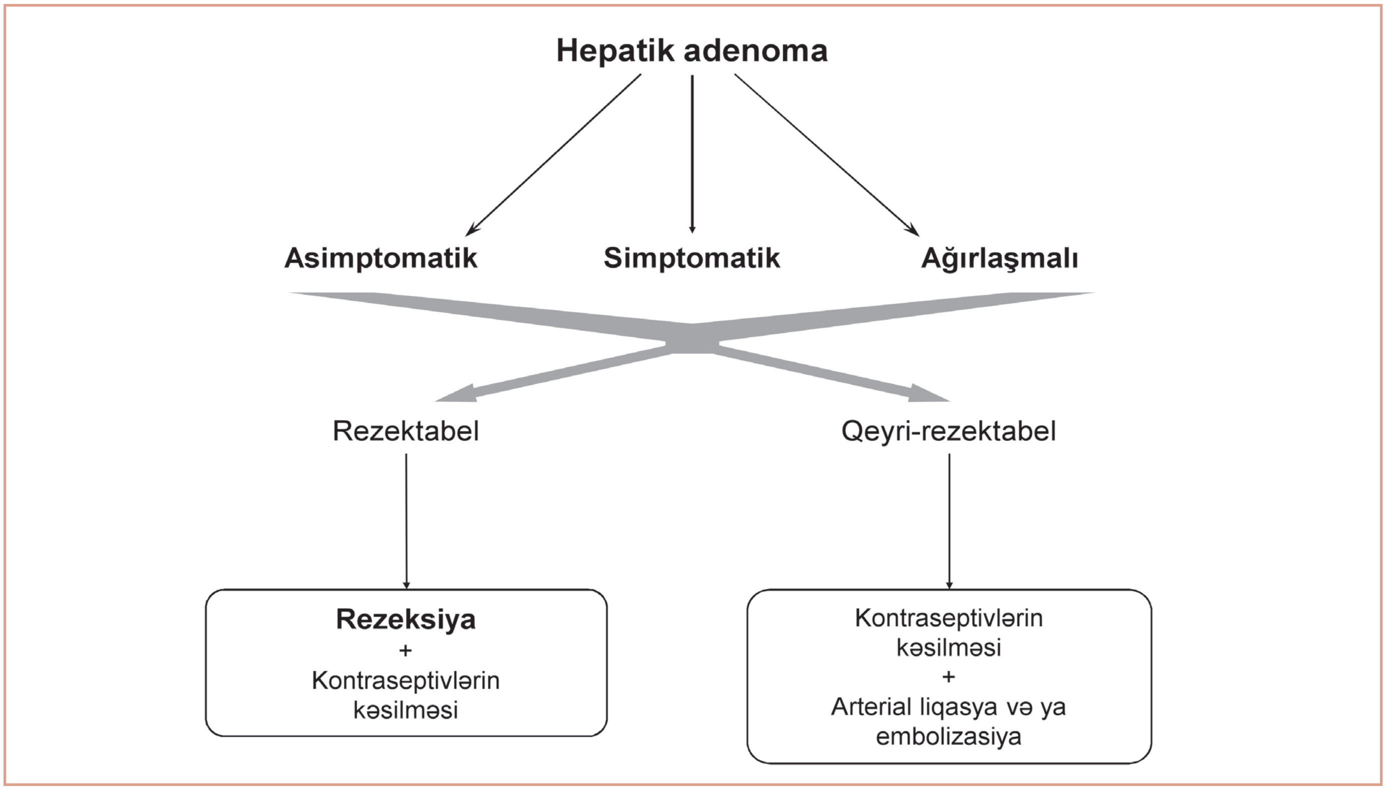
Laborator müayinələr. HA-nın laborator göstəricisi yoxdur.

Diaqnostik kriteriyalar və taktika

Digər xoş və bəd xassəli törəmələrdən fərqli olaraq HA-nın spesifik görüntü əlaməti yoxdur. Ona görə də, diaqnozu diferensasiya əsasında və ya rezeksiyadan sonra qoyulur. MRT və kontrastlı müayinələrlə HA-nı hemangioma və FNH-dan 90% hallarda fərqləndirmək olur. Xarakterik görüntüləmə əlamətləri həm T1, həm də T2-də hiperintens görünməsi, psevdokapsulu, heterogen, hipervaskulyar olması və venoz yuyulmanın olmamasıdır. Venoz yuyulmanın olmaması və sirroz fonunda az rastlanması ilə HSX-dan fərqlənə bilir. Lakin bu əlamətlər spesifik olmadığı üçün HSX-dan fərqləndirmək üçün bəzən yetərli olmur. Ona görə də HA şübhəsi olan və HSX-dan fərqləndirliməsi çətin olan hallarda həm diaqnostika, həm də müalicə məqsədi ilə rezeksiya məsləhətdir.

MÜALİCƏSİ

Müalicəsində əsas prinsip kontraseptiv hormonların kəsilməsi və şişin çıxarılmasıdır (rezeksi-



Şəkil 2. Hepatik adenomanın müalicəsi

ya). Bəzi müəlliflər kontraseptivlərin kəsilməsi nəticəsində hepatik adenomların kiçildiyini bildirirlər. Lakin qanaxma tez-tez rast gəldiyi və maliqnizasiya ehtimalı olduğu üçün klinik formasından (asimptomatik, simptomatik, ağırlaşmalı) asılı olmayraq bütün hallarda şişin çıxarılması məsləhət görülür. Digər tərəfdən hazırkı müayinə üsullarının HA-nı HSX-dan dəqiq ayırd edə bilməməsi də əməliyyata meyli artırır. Şiş çox böyük olduqda, xəstənin ümumi vəziyyəti rezeksiyaya əks göstəriş təşkil etdiyi hallarda arterial embolizasiya tətbiq edilir ***(Şəkil 2).*** Hər iki payda yayılmış çoxsaylı adenomalarda ikietaplı rezeksiyalar tətbiq edilə bilər. Bu xəstələrdə transplantasiya az effektivdir və tezliklə yeni adenomatoz baş verir.

XÜLASƏ

- Hepatik adenoma (HA) hepatositlərdən inkişaf edən xoşxassəli törəmədir.
- Steroid hormonların istifadəsi (kontraseptiv və digər), qadın cinsi, çoxsaylı hamiləlik və qlükogen depo xəstəlikləri risk faktorları sayılır.
- HA hepatositlərdən zəngin, birləşdirici toxumadan kasıb, geniş sinusoidləri olan törəmədir, klassik qapı üçlüyü və paycıqları yoxdur. Arteriya ilə qidalanır.
- Morfoloji olaraq 3 forması var: yağla zəngin (siderotik), sinusoidlə zəngin (peliotik) və qarışıq (50%).
- HA qanaxmaya (20-40%) və malignizasiyaya (10%) meyilli törəmədir.

- Kiçik adenomalar asimptomatik olur, böyük adenomalar isə qanaxma verdikdə ağrı və anemiya, hətta hemorragik şok əlamətləri ilə biruzə verir.
- Kontrastlı müayinələrdə hipervaskulyar görünür. Heterogen, T1-də hiperintens və kapsullu görünmə kimi xarakterik əlamətləri, hemangioma və FNH-dan fərqləndirməyə imkan verir. Lakin bu əlamətlər HSX-dan fərqləndirmək üçün kifayət deyil.
- HA-nın radikal müalicəsi kontraseptivlərin kəsilməsi və rezeksiyasıdır.

ƏDƏBİYYAT

1. Assy N, Nasser G, Djibre A, et al. Characteristics of common solid liver lesions and recommendations for diagnostic workup. World J Gastroenterol. Jul 14 2009;15(26):3217-27.
2. Bayramov NY. Qaraciyər rezeksiyası. Ankara 1998
3. Belghiti J, Vilgrain V, Paradis V. Benign liver lesions. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1131-1151
4. Bioulac-Sage P, Laumonier H, Couchy G, et al. Hepatocellular adenoma management and phenotypic classification: the Bordeaux experience. Hepatology. Aug 2009;50(2):481-9.
5. Bisceglia M, Gatta A, Tomezzoli A, Donataccio M. Multiple spontaneous liver cell adenomas of different types (liver adenomatosis). Adv Anat Pathol. May 2009;16(3):172-9.
6. Cherqui D, Rahmouni A, Charlotte F, et al. Management of focal nodular hyperplasia and hepatocellular adenoma in young women: a series of 41 patients with clinical, radiological, and pathological correlations. Hepatology. Dec 1995;22(6):1674-81.
7. Cho SW, Marsh JW, Steel J, et al. Surgical management of hepatocellular adenoma: take it or leave it?. Ann Surg Oncol. Oct 2008;15(10):2795-803.
8. Grazioli L, Federle MP, Ichikawa T, et al. Liver adenomatosis: clinical, histopathologic, and imaging findings in 15 patients. Radiology. Aug 2000;216(2):395-402.
9. Kew MC. Hepatic tumors and cysts. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed. Vol 2, 2002, 1577-1602.
10. Liaw MJ, Capman CW. Benign liver lesions. . In: Camerun JL. Current Surgical Therapy. 9th edition. Mosby Elsevier 2008,335-342
11. Mukherjee S, Katz J. Hepatocellular Adenoma. http://emedicine.medscape.com/article/170205, 2011
12. Rebouissou S, Bioulac-Sage P, Zucman-Rossi J. Molecular pathogenesis of focal nodular hyperplasia and hepatocellular adenoma. J Hepatol. Jan 2008;48(1):163-70.
13. Sherlock S, Dooley J, eds. Diseases of the Liver and Biliary System. Oxford, UK:. Blackwell Science;1997.
14. Strobel D, Seitz K, Blank W, Schuler A, Dietrich CF, von Herbay A, et al. Tumor-specific vascularization pattern of liver metastasis, hepatocellular carcinoma, hemangioma and focal nodular hyperplasia in the differential diagnosis of 1,349 liver lesions in contrast-enhanced ultrasound (CEUS). Ultraschall Med. Aug 2009;30(4):376-82.
15. William RJ. Liver and Portal venouse system. In: Gerard MD, Lawrence WW, Current Surgical Diagnosis and Treatment. 12th edition, 2006, p 539-572
16. Zimmermann A. Tumors of the liver-patologic aspects. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1085-1130

QARACİYƏRİN DİGƏR XOŞ XASSƏLİ TÖRƏMƏLƏRİ

ANGİOMİOLİPOMA

Angiomiolipomanın xarakterik xüsusiyyətləri

- Üç komponentdən ibarətdir: geniş damarlar, saya əzələ hüceyrələri və yağ toxuması
- Xoşxassəli törəmədir, adətən simptom törətməz, böyrəklə birlikdə qaraciyərdə də rast gələ bilər
- MRT-nin T1 və T2-də hiperintens görüntülər, yağ supressiya testində itir, lakin yaxşı kontrast tutur
- Müalicəyə gərək yoxdur

Angiomiolipoma adından da göründüyü kimi, 3 komponentdən ibarət xoşxassəli törəmədir: geniş damarlar (mikroanevrizmalar), saya əzələ hüceyrələri və yağ toxuması. Ölçüləri adətən 5 sm-dən böyük olur. Angiomiolipomalar daha çox böyrəklərdə rast gəlir. Qc-də tək və çoxsaylı formaları müşahidə oluna bilir və 10-20% hallarda böyrəklərdəki angiolipoma ilə birlikdə görünür.
Angiolipomalar adətən böyüməz və ətrafa təzyiq göstərməzlər, malignizasiya ehtimalları yoxdur. Bu törəmələr simptom və biokimyəvi dəyişiklik törətmirlər, adətən təsadüfi müayinələrdə tapılırlar. Spesifik görüntüləmə əlaməti yoxdur. USM və KT-də dəqiq sərhədli törəmə kimi görünürlər. Tərkibində yağ olduğu üçün T1 və T2-də hiperintens görüntülər, yağ supressiv testində siqnal itir. Lipomadan fərqli olaraq angiomiolipomalar kontrast tutur və geniş damarları görünür. Lakin yağı az olan angiomiolipomaları digər törəmələrdən, xüsusən HCC və HA-dan fərqləndirmək çətin ola bilir. Belə hallarda biopsiya lazım gəlir. Diaqnozu dəqiqləşdirilmiş angiomiolipomanı rezeksiya etməyə gərək yoxdur, izləmək lazımdır.

LİPOMA

Lipomanın xarakterik xüsusiyyətləri

- Yağ toxumasından ibarətdir
- Adətən təksaylıdır
- Yağ supressiya testində itir və kontrast tutmur
- Müalicəsinə gərək yoxdur

Lipoma angiomiolipomadan da az rast gələn, damarlanması zəif, yağ toxumalarından ibarət olan

törəmədir. Adətən tək saylı olur, böyüməyə, malignizasiyaya meyilli deyil, simptom törətmir, təsadüfi müayinələrdə tapılır. Xarakterik 3 görüntü əlamətləri aşağıdakılardır: dəqiq sərhədli, homogen törəmə; kontrastsız KT-də yağ toxuması kimi hipodensdir və kontrast tutmur; T1 və T2-də hiperintens, yağ supressiya testində siqnallar sönər. Adətən müalicəsinə gərk yoxdur.

DÜYÜNLÜ TRANSFORMASİYA

Düyünlü transformasiyanın xarakterik xüsusiyyətləri

- Qc-in diametri 1-1,5 sm olan çoxsaylı düyünlərlə diffuz tutulmasıdır
- Düyünlər normal hepatositlərdən təşkil olunmuşdur lakin, qaraciyər arxitektonikası pozulmuşdur.
- Düyünlərdə öd kanalcıqları, mərkəzi arteriyası və fibroz yoxdur
- Portal venanı və mərkəzi venanı sıxaraq PH törədə bilir
- Malignizasiya ehtimalı var
- PH və malignizasiya baş verərsə müalicə etmək lazımdır

Toplumda təqribən 3% tezlikdə rast gələn düyünlü transformasiya (DT) xəstəliyi Qc-in diametri 1-1,5 sm olan çoxsaylı düyünlərlə diffuz tutulması ilə xarakterizə olunur. Digər xoşxassəli epitelial törəmələr kimi, düyünlü transformasiaya da normal hepatositlərdən təşkil olunmuşdur və qaraciyər arxitektonikası pozulmuşdur. Lakin, bəzi cəhətlərinə görə digər düyünlü xəstəliklərdən fərqlənir.

FNH-dan fərqli olaraq düyünlü transformasiyanın mərkəzi çapığı, öd kanalcıqları və mərkəzi arteriyası yoxdur. Sirrotik düyündən fərqli olaraq düyünlü transformasiyanın ətrafında və daxilində fibroz olmur. Düyünlü transformasiya hepatik adenomaya bənzəsə də, bəzi cəhətlərinə görə fərqlənir. Birincisi, düyünlü transformasiya diffuz xəstəlikdir, hepatik adenoma isə, adətən tək düyünlü olur. Ikincisi, düyünlü transformasiyada mərkəzi venanın sıxılma əlaməti görünür və adenomadakı kimi geniş sinusoidləri yoxdur. Hepatik adenomalar qanaxmaya meyilli, düyünlü transformasiya isə portal hipertenziya törətməyə meyilli törəmələrdir.

Düyünlü transformasiyanın etiopatogenezi məlum deyil. Hesab edilir ki, portal okkluziya və işemiya düyünlərin əmələ gəlməsinə səbəb olur.

DT-nin klinik gedişində iki cəhət diqqəti çəkir. Birincisi, DT-nin portal hipertenziya törətmə ehtimalı var ki, bu da portal okkluziya və mərkəzi vena kompressiyasına bağlıdır. Ikinci cəhəti isə, HSX-ya çevrilmə ehtimalının olmasıdır. DT əksər hallarda simptom verməz və təsadüfi müayinələrdə və əməliyyat vaxtı düyünlü Qc əlamətləri ilə tapılır. Bəzi hallarda enzim dəyişikliyi ilə ortaya çıxa bilər. PH olan xəstələrdə DT unudulmamalıdır. Görüntüləmədə düyünlü Qc görünür, dəqiq diaqnozu biopsiya ilə qoyulur.

DT-nin spesifik müalicəsi yoxdur, PH və HSX-ya görə izlənməsi tövsiyyə olunur. PH və ağırlaşmaları inkişaf edərsə uyğun müalicələr tətbiq edilir.

İLTİHABİ PSEVDOTUMOR

İltihabi psevdotumorun xarakterik xüsusiyyətləri

- Xroniki iltihab hüceyrələrindən (plazmatik, limfosit, dentritik), miofibroblastlardan və birləşdirici toxumadan təşkil olunur
- Malignizasiya ehtimalı yoxdur, regressiya ola bilər

- Simptom törədən və diferensasiya çətinliyi olanlarda rezeksiya edilə bilər

İltihabi psevdotumor xroniki iltihab hüceyrələrindən (plazmatik, limfosit, dentritik) miofibroblastlardan və birləşdirici toxumadan təşkil olunmuş törəmədir. Törəmə adətən hipovaskulyar və kapsulsuz olur və ölçüsü bir neçə santimetrə çata bilir.

Psevdotumorun etiopatogenezi dəqiq məlum deyil. Əvvəllər törəmənin neoplastik təbiətli olduğu və miofibroblast proliferasiyası nəticəsində əmələ gəldiyi, malignizasiya potensialının olduğu fərz edilirdi. Hazırda isə, daha çox xroniki iltihab nəzəriyyəsinə üstünlük verilir və törəmənin reqressiya ehtimalının yüksək olduğu bildirilir. Lakin, iltihabın səbəbi məlum deyil. Psevdotumorun spesifik klinik, laborator, görüntülənmə əlaməti yoxdur. Törəmə tapıldıqdan əvvəl hərarət, ağrı kimi infeksiya əlamətləri ola bilir. Törəmə Qc enzimlərində dəyişiklik, hətta biliar və portal obstruksiya törədə bilir. T1-də hipo, T2-də hiperintens görünür. Diaqnostikasında əsas yeri biopsiya tutur. Diaqnozu dəqiqləşən psevdotumorların müşahidə olunması tövsiyyə olunur. Steroid müalicəsi psevdotumoru kiçildə bilir. Törəmənin diferensasiya çətinliyi varsa rezeksiya edilir.

BİLİAR ADENOMA

Biliar adenomanın xarakterik xüsusiyyətləri

Öd epitelindən inkişaf edir və fibroz toxuma ilə zəngindir

Kiçik ölçülüdür (<1 sm), subkapsulyar yerləşir

Adətən əlamət verməz, ağırlaşma törətməz

Metastazdan fərqləndirmək gərəkir

Mülicəsinə ehtiyac yoxdur

Öd yolları epitelindən inkişaf edən və fibroz toxuma ilə zəngin olan qeyri-sistik törəmə ədəbiyyatda xolangioma da adlanır, əksər hallarda 1sm-dən kiçikdir və subkapsulyar yerləşir. Adətən əlamət verməz, təsadüfi müayinələrdə tapılır. Klinik əhəmiyyəti hamartomadan və metastazlardan fərqləndirməkdən ibarətdir.

BİLİAR HAMARTOMA

Biliar hamartomanın xarakterik xüsusiyyətləri

- Öd axacağı, fibroz toxuma və iltihab hüceyrələrindən ibarətdir
- Kiçik olur, subkapsulyar yerləşir
- Adətən əlamət verməz, ağırlaşma törətməz
- Metastazlardan fərqləndirmək gərəkir
- Mülicəsinə ehtiyac yoxdur

Biliar hamartoma və ya von Meyenberg kompleksi inkişaf anomaliyası, xüsusən də fibrokistik xəstəliyin təzahürlərindən biri sayılır. Tərkibində öd axacağı, ətrafında fibroz toxuma və iltihab hüceyrələri var. Bu törəmələr kiçik olur, subkapsulyar yerləşir və metastazla qarışdırıla bilir. Mülicəsinə ehtiyac yoxdur.

QARACİYƏR PELİOZU

Qaraciyər peliozunun xarakterik xüsusiyyətləri

- Qanla dolu suluqlar - kistlərdir
- Diametri 4-6 sm olur, ətrafında fibroz toxuma zəifdir
- Görüntülənmədə müxtəlif formalı və çoxsaylı kistlər kontrast tutur, T1-də və T2-də hiperintens görünür
- Müalicəsinə gərək yoxdur

Pelioz damarların kistşəkilli transformasiyası nəticəsində əmələ gələn qanla dolu suluqlar - kistlərdir. Hemangiomalardan fərqli olaraq

genişlənmələrin diametri daha böyükdür (4-6 sm) və divarı zəifdir. Suluqlar müxtəlif forma və ölçülü olduğu üçün tomoqrafiyada üçbucaq, dördbucaq şəkilli, ellipsəbənzər görünə bilir. Suluqların ətrafında zəif fibroz toxuma ola bilir. Bu törəmələr adətən çoxsaylı olur. Hamilələrdə, çox doğan qadınlarda, androgen və çoxlu antibiotik alanlarda rastlanır. Ağırlıaşma ehtimalı yox dərəcəsindədir, lakin hamilələrdə partlamaya və qanaxmaya səbəb ola bilər. Klinik və laborator olaraq biruzə verməzlər. Çoxlu və müxtəlif formalı kistlərin görünməsi, kontrast tutması (kistlərdən fərqli olaraq), T1-də və T2-də hiperintens (qan olduğu üçün) görünməsi xarakterik əlamətləridir. Müalicəsinə ehtiyac yoxdur, ehmital olunan səbəbi (dərmanları) dayandırmaq faydalı ola bilər.

LOKAL YAĞLANMA POZULMALARI

Lokal yağlanma pozulmalarının xarakterik xüsusiyyətləri

- Qaraciyərdə lokal yağlanan və ya yağlanmayan sahələrdir, törəmə deyil
- Qaraciyərin digər bölgəsindən fərqli göründüyünə görə ortaya çıxır
- Adətən IV seqmentdə və ətrafında rastlanır
- Forması xəritə şəklindədir
- Yağ supressiya testində itirlər

Adətən qaraciyər yağlanması diffuz prosesdir və bütün Qc-i əhatə edir. Lakin yağlanma lokal şəkildə olarsa (lokal yağlanma) və ya lokal şəkildə yağlanma baş verməzsə (yağsız sahə), bu sahələr Qc-in digər hissələrindən fərqli görünür və bu sahələri törəmələrdən diferensasiya etmək gərəkir.

Lokal yağlanma Qc-in girdə bağı ətrafında (II-IV seqmentlər) çox rast gəlir. Bu sahə görüntüləmədə "yağla zənginlik" əlamətləri ilə biruzə verir: USM-də hiperexoik, KT-də hipodens, həm T1, həm də T2-də hiperintens, yağ supressiya testində siqnalın itməsi. Lokal yağlanmanı digər yağlı törəmələrdən (angiomiolipoma, lipoma, hepatik adenoma, HSX) fərqləndirmək gərəkir. Lokal yağlanmanın xarakterik əlamətlərindən biri kənarının dəqiq, lakin xəritəşəkilli olmasıdır. Diaqnostik çətinlik varsa biopsiya edilir.

Lokal yağsız sahələr adətən Qc-in IV seqmentinin arxa hissəsində çox rast gəlir. Əslində bu normal qaraciyər sahəsidir. Bu sahə USM-də qaraciyərin yağlanmış hissəsinə görə hipoexoik görünür. Xarakterik əlamətlərindən biri kənarının dəqiq və xəritəşəkilli olmasıdır. KT-də nisbətən hiper, T1 və T2-də hipointens görünür. Yağ supressiyası testində ətrafdakı yağlı bölgədən siqnallar itdiyi üçün yağsız sahə də görünməz olur.

ƏDƏBİYYAT

1. Assy N, Nasser G, Djibre A, et al. Characteristics of common solid liver lesions and recommendations for diagnostic workup. World J Gastroenterol. Jul 14 2009;15(26):3217-27.
2. Bayramov NY. Qaraciyər rezeksiyası. Ankara 1998
3. Belghiti J, Vilgrain V, Paradis V. Benign liver lesions. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1131-1151
4. Cherqui D, Rahmouni A, Charlotte F, et al. Management of focal nodular hyperplasia and hepatocellular adenoma in young women: a series of 41 patients with clinical, radiological, and pathological correlations. Hepatology. Dec 1995;22(6):1674-81.

5. Kew MC. Hepatic tumors and cysts. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed. Vol 2, 2002, 1577-1602.
6. Liaw MJ, Capman CW. Benign liver lesions. . In: Camerun JL. Current Surgical Therapy. 9th edition. Mosby Elsevier 2008,335-342
7. Sherlock S, Dooley J, eds. Diseases of the Liver and Biliary System. Oxford, UK:. Blackwell Science;1997.
8. Strobel D, Seitz K, Blank W, Schuler A, Dietrich CF, von Herbay A, et al. Tumor-specific vascularization pattern of liver metastasis, hepatocellular carcinoma, hemangioma and focal nodular hyperplasia in the differential diagnosis of 1,349 liver lesions in contrast-enhanced ultrasound (CEUS). Ultraschall Med. Aug 2009;30(4):376-82.
9. William RJ. Liver and Portal venouse system. In: Gerard MD, Lawrence WW, Current Surgical Diagnosis and Treatment. 12th edition, 2006, p 539-572
10. Zimmermann A. Tumors of the liver-patologic aspects. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1085-1130

HEPATOSELLULAR KARSİNOMA

SİRROTİK QARACİYƏRDƏ TÖRƏMƏ TAPILARSA İLK NÖVBƏDƏ HEPATOSELLULAR XƏRÇƏNGDƏN ŞÜBHƏLƏNMƏK LAZIMDIR

HSK-NIN XARAKTERİK XÜSUSİYYƏTLƏRİ

- Sirroz fonunda çox rast gəlir
- Distal metastazları az verir (8-10%) və daha çox yerli yaylma və damar invaziyasına meyillidir
- Alfa-fetoprotein adətən artar
- Xarakterik kontrastlaşma cəhəti – arterial hipervaskulyarizasiya və venoz yuyulma
- Hazırki imkanlar çərçivəsində rezektabelliyin azdır (<15%)

TƏRİFİ VƏ RASTGƏLMƏ TEZLİYİ

Hepatosellular karsinoma (HSK) hepatositlərdən inkişaf edən, qaraciyərin ən çox rast gələn birincili bəd xassəli şişi olub, birincili xərçəngin 80%-ni təşkil edir. Ən çox 60-70 yaşlarında və kişilərdə (qadınlardan 2,5 dəfə çox) rast gəlir. Yüksək riskli ölkələrdə isə, daha erkən - 30-40 yaşlarında müşahidə edilir. HSK rastgəlmə tezliyinə görə xərçənglər arasında 5-6-cı yeri, xərçəngə bağlı ölüm səbəbləri arasında isə üçüncü yeri turur. Hər il dünyada təxminən bir milyona yaxın insanda HSK tapılır.

ETİOLOGİYASI

Etiologiyası dəqiq bilinməsə də aşağıdakı amillərin risk faktoru olduğu dəqiqləşmişdir: sirroz, xroniki viral hepatitlər, karsinogenlər (aflatoksin, siderozis, oral kontraseptivlər və torotrast), metabolik pozğunluqlar (a-antitripsin defisiti, Vilson xəstəliyi, qalaktozemiya), hepatik adenoma və displastik düyünlər). Bu faktorlar arasında sirroz ilk yeri tutur və HSK olan xəstələrin 60-90%-ində sirroz tapılır. Virus mənşəli (B, C) sirrozda 40-50%, hemaxromotozda 10% halda, alkohol sirrozunda isə 5% hallarda HSK inkisaf edir. Ümumilikdə sirrotik xəstələrdə HSK-nin inkişaf ehtimalı 3-4% /il təşkil edir.

PATOGENEZİ

Digər bədxassəli şişlər kimi HSK-nin də çoxmər-

hələli proses olduğu və əmələ gəlməsində genetik pozulmanın əsas rol oynadığı məlumdur. Genetik pozulmanın dəqiq mexanizmləri bilinməsə də, iki patomexanizmin rolu ehtimal edilir: birincisi - "daimi zədələnmə və regenerasiya", ikincisi isə viral inkorporasiya. Birinci patomexanizm xronik qaraciyər xəstəlikləri (sirroz, xronik hepatitlər, metabolik xəstəliklər və s.) üçün xarakterikdir. Buna görə ***"daimi zədələnmə → xronik hepatit → sirroz → displastik düyün → xərçəng"*** zənciri HSK-nın əmələ gəlməsində aparıcı rol oynayır.

İkinci mexanizm viral inkorporasiya mexanizmidir ki, bu xroniki B infeksiyası üçün xarakterikdir. Hepatit B virusu DNT virusu olduğu üçün onun genomu hepatosit genomuna daxil olaraq mutasiyaya gətirib çıxara bilir.

Displastik düyündən xərçəngə keçid mərhələsində proliferasiya, diferensasiya, apoptoz və angogenez proseslərini idarə edən genlərin ekspressiyasının (RAS, istilik-şoku proteini 70, epidermal, trombosit və vaskulyar böyümə faktorları, siklaz proteinləri, Bmi-1 və s), intrasellular transduksiya sistemlərinin (multikinaz sistemlər), kök hüceyrələri (HSK-nın inkişafının 40% kök hüceyrələrindən olur) rolu bilinməkdədir.

TƏBİİ GEDİŞİ

Hepatosellular xərçəng proqressiv və əksər hallarda geriyədönməz xəstəlik hesab edilir. Müalicə olunmayan HSK-da 1 illik yaşam 17%, 2 illik yaşam 7%, ortalama yaşam isə 6-16 ay təşkil edir. Müasir müalicələrlə erkən mərhələdəki şişlərdə (simptomatik və asimptomatik) yaşama 5 ildə 50-80%-ə, qeyri-rezektabel hallarda isə 1, 2 və 3 illik yaşam 30-80%, 16-65% və 8-50% çatır. Letallığın əsas səbəbi şişin lokal inkişafına bağlı qaraciyər yetməzliyi və ümümi vəziyyətin pisləşməsidir.

MORFOLOGİYASI

Histoloji cəhətdən HSX böyük hepatositlərdən və stromadan ibarət olub, bəzən kapsulu da olur. Xərçəngdəki hepatositlər görünüşünə görə normal hepatositlərdən çox fərqlənmir, lakin düzülüşünə görə trabekulyar, psevdoqlandulyar, kompakt, fibrolamellar və s. tipləri vardır. Makroskopik olaraq HSK tək şiş (50%), çoxsaylı düyünlü konqlomerat (20%) və mikroskopik diffuz (30%) şəkildə olur. HSK daha çox qapı venasına (25-40%) və qaraciyər venalarına (16%) invaziya edir, az hallarda isə (8%) uzaq metastazlar verir.

Normal Qc toxumasından fərqli olaraq HSK-lar qan təchizatının əksər hissəsini (95%) arteriyalardan alır və sürətli qan axınına sahibdirlər. Bu cəhəti diaqnostikada (kontrastlaşma xüsusiyyəti) və müalicədə (arterial kimyaembolizasiya) nəzərə alınır.

Klinik-histoloji cəhətdən fibrolamellar və adi tipli HSX ayrıd edilir. Fibrolamellar tip *hepatositlərin sütunşəkilli* düzülüşü, *zəngin fibroz toxumanın* - kapsulun, fibroz arakəsmələrin, mərkəzində çapığın və *kalsifikasiyaların* olması ilə xarakterizə olunur. Bu tip gənc yaşlarda (30-40 yaşlarda) çox rast gəlir, sirroz və digər qaraciyər xəstəlikləri ilə əlaqəsi yoxdur, a-fetoprotein yüksəlmir, proqnozu adi tipə nəzərən daha yaxşıdır. Adi tip yaşlılarda (60-70 yaşlarında) və kişilərdə daha çox rast gəlir, sirroz və digər qaraciyər xəstəlikləri ilə yaxın əlaqəsi var, a-fetoprotein yüksəlir. Adi tipin histoloji cəhətdən müxtəlif növləri vardır: trabekulyar, psevdoqlandulyar, kompakt, skirroz və s.

MƏRHƏLƏSİ VƏ PROQNOZU

Şiş xəstəliyində mərhələnin təyini ilə iki önəmli klinik məsələ həll edilir— proqnoz və müalicə üsulunun seçimi.

Əvvələr HSK-nın mərhələsinin təyinində əsasən şişin yayılma dərəcəsinə istinad edilirdi və bu

məqsədlə TNM və digər təsnifatlar istifadə edilirdi. Lakin təcrubə göstərdi ki, digər şişlərdən fərqli olaraq HSK-da şişin yayılma dərəcəsi ilə yanaşı, həm də qaraciyərin funksional vəziyyəti və orqanizmin ümumi halı da proqnozda və müalicə üsulunun seçimində önəmli rol oynayır. Ona görə də son illər şişin yayılmasını, qaraciyərin parenximasını və ümumi vəziyyəti nəzərə alan təsnifatlar işlənib hazırlanmışdır. Əvvəllər Okuda və İtalyan kanser klassifikasiyaları geniş istifadə edilirdi. Hazırda **Barselona dərəcələndirilməsi** ön plandadır və 10 ilə yaxındır ki, geniş istidadə edilir və özünü doğrultmaqdadır

Barselona təsnifatında qaraciyərin vəziyyəti (Child-Pugh), şişin ölçüsü və sayı, həmçinin ümumi vəziyyət nəzərə alınır. Ümumi vəziyyət ÜST təsnifatına görə qiymətləndirilir.

Barselona təsnifatına görə HSK-nın 5 mərhələsi ayrıd edilir: *çox erkən, erkən, aralıq, irəliləmiş və terminal mərhələlər.*

Çox erkən mərhələdə tək şiş <2 sm və ya carsinoma in situ görünür, qaraciyər normal və ya kompensator sirroz (Child A), ümumi vəziyyəti isə normal olur.

Erkən mərhələdə tək şiş <5 sm və ya 3-ə qədər 3 sm-dən kiçik şişlər olur, qaraciyər normal və ya kompensator sirroz (Child A), ümumi vəziyyəti isə normal olur. Bu xəstələrdə radikal müalicələr (rezeksiya, transplantasiya, destruksiya) faydalı olur və 5 illik yaşama 50-70% təşkil edir.

Üçüncü - aralıq mərhələdə böyük (>5 sm) və ya çoxlu (>3) şiş tapılır, damar invaziyası olmur, qaraciyər funksiyası saxlanılır (Child A, B), ümumi vəziyyəti stabildir. Bu xəstələrdə palliativ müalicə ilə (embolizasiya) 3 illik 50% yaşama təmin edilə bilir.

Dördüncü - irəliləmiş mərhələdə qaraciyər funksiyası saxlanılsa da (Child A,B), damar invaziyası, ekstrahepatik yayılma və ya xərçənglə əlaqədar ümumi və yerli əlamətlərdən ən azı biri olur (arıqlama, çox zəifləmə, sarılıq). Bu qrupda ortalama yaşama 1 il təşkil edir. Effektiv müalicəsi yoxdur və araşdırmalar aparılır.

Beşinci - terminal mərhələdə qaraciyərdə dekompensasiya və/və ya ümumi vəziyyətin ciddi pisləşməsi qeyd edilir. Bu xəstələrin yaşama müddəti bir neçə ay təşkil edir. Yalnız simptomatik müalicələr tövsiyə edilir.

Son illər genetik-molekulyar və Yapon İnteqral Dərəcələndirmə sistemləri də inkişaf etdirilməkdədir.

KLİNİKASI

HSK klinik olaraq özünü bir neçə formada göstərir:

- Asimptomatik
- Arıqlama, qarında ağrı, hepatomeqaliya
- Sirrotik xəstənin birdən-birə vəziyyətinin pisləşməsi (qaraciyər yetməzliyi, varikoz qanaxma, assitin artması)
- İntraperitoneal qanaxma
- Qarında kəskin ağrı və hərarət

TƏSNİFATI	
Sayı	tək və çoxsaylı
Morfoloji	Adi və fibrolamellar tipli
Mərhələsi	Çox erkən, erkən, aralıq, irəliləmiş, terminal

DİAQNOSTİKASI

Görüntüləmə üsulları diaqnostikada əsas yer tutur, şiş markerləri (a-fetoprotein) və biopsiya gərəkə bilər.

USM-də HSK toxumalı törəmə şəklində, hiperexoik (15%), hipoexoik (25%) və qarışıq (60%) görünür. USM-in həssaslığı 90%, spesifikliyi 60-70%-dir, 1 sm-dən kiçik və səthi şişlərdə USM-in həssaslığı və spesifikliyi azalır.

Cədvəl 1. HSK-nın diaqnostik kriteriyaları

Dövrlər	1-2 sm	>2 sm
2000-ci ilə qədər	Biopsiya	Biopsiya
2000-2005	Biopsiya	İki kontrastlı müayinədə arterial hipervaskulyarizasiya Bir kontrastlı müayinədə arterial hipervaskulyarizasiya + AFP >400 nq/ml
2005-2010	İki müayinədə arterial hipervaskulyarizasiya və venoz yuyulma	Bir müayinədə arterial hipervaskulyarizasiya və venoz yuyulma
2010-dan sonra	Bir müayinədə arterial hipervaskulyarizasiya və venoz yuyulma (ikinci müayinə birinci neqativ olarsa aparılır)	

KT-də HSK hipodens, az hallarda isə izo-, hiperdens kütlə kimi görünür. Şişdə nekroz, fibroz və kalsifikasyalar olarsa heterogen görünür. USM-də olduğu kimi KT-nin də 1 sm-dən kiçik və səthi şişlərdə həssaslığı çox aşağıdır. Kontrastlı KT-də HSK-nın xarakterik kontrastlaşma xüsusiyyəti ortaya çıxır: sürətli axın — arterial fazada kontrastlaşma, venoz fazada yuyulma. Bu əlamətinə görə HSK-nı regenerator və displastik düyündən, hemangioma və adenomadan fərgləndirmək olar.

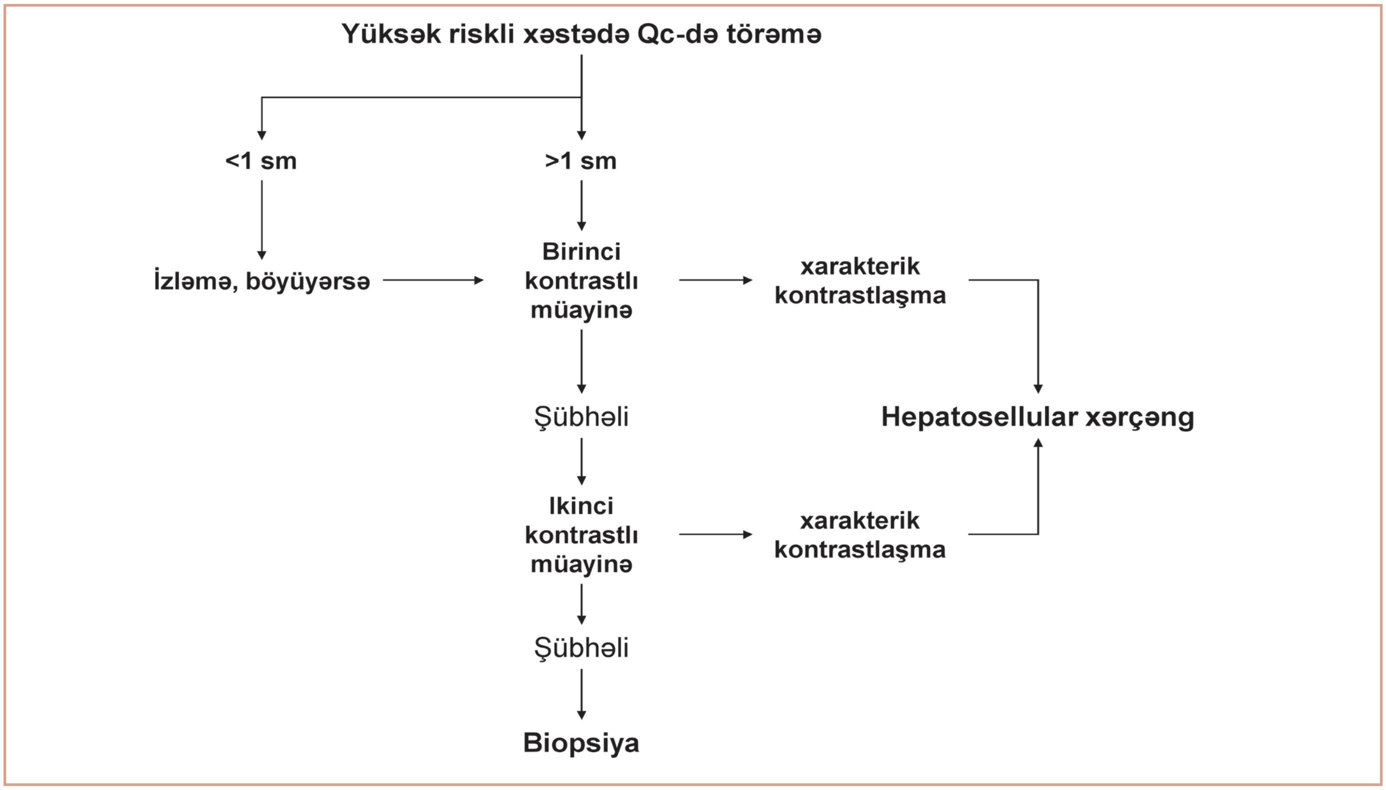
MRT daha həssas müayinə sayılır və 1 sm-dən kiçik törəmələri göstərə bilir. Tipik halda HSK-lar T_1-də hipointensiv, T_2-də isə heterogen-mozaik görünür. Yüksək diferensasiyalı HSK-larda yağ olarsa T_1–də hiperintensiv görünə bilir. Fibrolamellar tip HSK-da 50-60% hallarda mərkəzi çapıq görünür. Angioqrafiyada HSK hipervaskulyar törəmə kimi görünür və damar invaziyası ola bilər.

Laborator müayinələrdən ən spesifiki a-fetoproteinin artmasıdır, lakin fibrolamellar tipdə a-fetoprotein artmır. Alfa-fetoprotein, qlukoprotein olub, normada döl qanında tapılır. Normal insanda 20 mq/ml səviyyədə olur. Xaya şişlərində və HSK-da səviyyəsi çox yüksələ bilir. Normadan yüksəlmə digər şişlərdə də (ağciyər, mədə, mədəaltı vəzi, öd yolları), sirrozda, xronik hepatitlərdə görünə bilir. Səviyyənin 200 mq/ml-dən yüksək olması HSK üçün xarakterikdir. Şişin ölçüsü ilə alfa-fetoptotein miqdarı arasında müsbət paralelik var. Digər laborator göstəricilərdəki dəyişiklik qeyri-spesifikdir.

Biopsiya. Əvvəllər geniş istifadə edilirdi. Hazırda az hallarda (görüntüləmə ilə diaqnoz qoyulmursa) göstəriş sayılır.

Diaqnostik taktika

HSK-ın patoqnomonik klinik, laborator və görüntüləmə əlaməti olmadığı üçün diaqnozu kriteriyalar əsasında qoyulur. Son 20 ildə görüntüləmə üsullarının inkişafı ilə əlaqədar HSX-nın diaqnostikasında **"invazivdən qeyr-invazivə"** doğru irəliləyişlər baş vermişdir ***(Cədvəl 1)***. Təxminən 2000-ci illərə qədər HSX-nın əsas kriteriyası biopsiya idi, 2000-



Şəkil 1. HSX-da diaqnostik alqoritm

ci ildən sonra "arterial hipervaskulyarizasiya" və AFP artması, 2005-dən sonra isə "arterial hipervaskulyarizasiya və venoz yuyulma" əlaməti diaqnostik kriteriyalar kimi qəbul edildi. 2000-2005-ci illərdə kiçik törəmələrdə (1-2 sm) biopsiya, >2 sm törəmələrdə isə iki kontrast müayinədə xarakterik kontrastlaşama və ya bir kontrast müayinədə xarakterik kontrastlaşma ilə AFP yüksəlməsi (>400 nq/ml) diaqnostik kriteriya qəbul edilirdi. 2005-2010-cu illərdə kiçik törəmələrdə iki kontrastlı müayinədə, >2 sm törəmələrdə isə bir kontrstlı müayinədə xarakterik kontrastlaşma şərti ortaya çıxdı. 2010-cu ildən başlayaraq hər iki ölçüdəki törəmələrdə bir kontrastlı müayinədə xarakterik kontrastlaşma kriteriya kimi qəbul olunur ***(Şəkil 1)***. Bu əlamət digər bədxassəli törəmələrdə də görünür. Lakin, sirroz fonundakı düyündə bu əlamətin görünməsi HSX üçün çox spesifikdir (həsaslığı 80%, spesifikliyi- 95-100%).

İkinci kontrast müayinə əvvəlki neqativ olduqda tövsiyə olunur. Biopsiya göstəriş isə xeyli daraldılmışdır və aşağıdakı halda tövsiyə edilir: **HSK şübhəsi olan xəstədə iki kontrast müayinənin heç birində xarakterik kontrastlaşma əlaməti yoxdursa**.

Erkən diaqnostika

HSK-nın erkən diaqnostika imkanı 1990-cı ilə qədər 5-10%, 1990-2010-cu illərdə 30-40%-ə çatmış, 2010-2020-ci illədə isə 40-60% hədəflənir. Hazırda alfa-fetoprotein və görüntüləmə üsulları (USM və kontrastlı tomoqrafiya) geniş istifadə olunan erkən diaqnostika vasitəsi olsa da, tapılan HSK-ların yalnız 20-40%-də radikal müalicələr etmək mümkün olur. Erkən dövrdə tapılan HSK nəticələrinin daha yaxşı olduğunu nəzərə alaraq yüksək riskli xəstələrin (xüsusən sirroz) vaxtaşırı müayinə edilməsi lazım gəlir. Yüksək risk qru-

Cədvəl 2. HSK-da müalicə üsulları

Radikal üsullar	Şişkiçildici üsullar
Rezeksiya	Arterial kimyaembolizasiya
Transplantasiya	Radioterapiya
Termal destruksiya	Kimyaterapiya
Radiotezlikli destruksiya	Hədəf müalicələr
Mikrodalğa ilə destruksiya	
Elektrodestruksiya	
Lazerodestruksiya	
Kriodestruksiya	
Kimyəvi destruksiya	
Etanol	
Sirkə turşusu	

pu xəstələrdə 6-12 aydan bir kontrastlı müayinə və alfa-fetoprotein təyini tövsiyə edilir.

MÜALİCƏSİ

Hazırda HSK-nın müalicəsində radikal (rezeksiya, transplantasiya və destruksiya-ablasiya) və palliativ (şişazaldıcı və ya supressiv) üsullar istifadə edilməkdədir ***(Cədvəl 2)***.

Rezeksiya

Rezeksiya HSK-nın radikal və birinci seçim müalicəsi sayılır. Hazırda HSK müalicəsində rezeksiyaya göstərişlər aşagıdakılardır:

- tək şiş, <5 sm
- maqistral damarlara invaziya və ekstrahepatik yayılmalar yoxdur
- qaraciyər normaldır və ya sirroz kompensatordur (Child A), bilirubin normal səviyyədədir
- portal hipertenziya yoxdur (porto-kaval qradient 10 mm Hg-dən az olmalıdır)

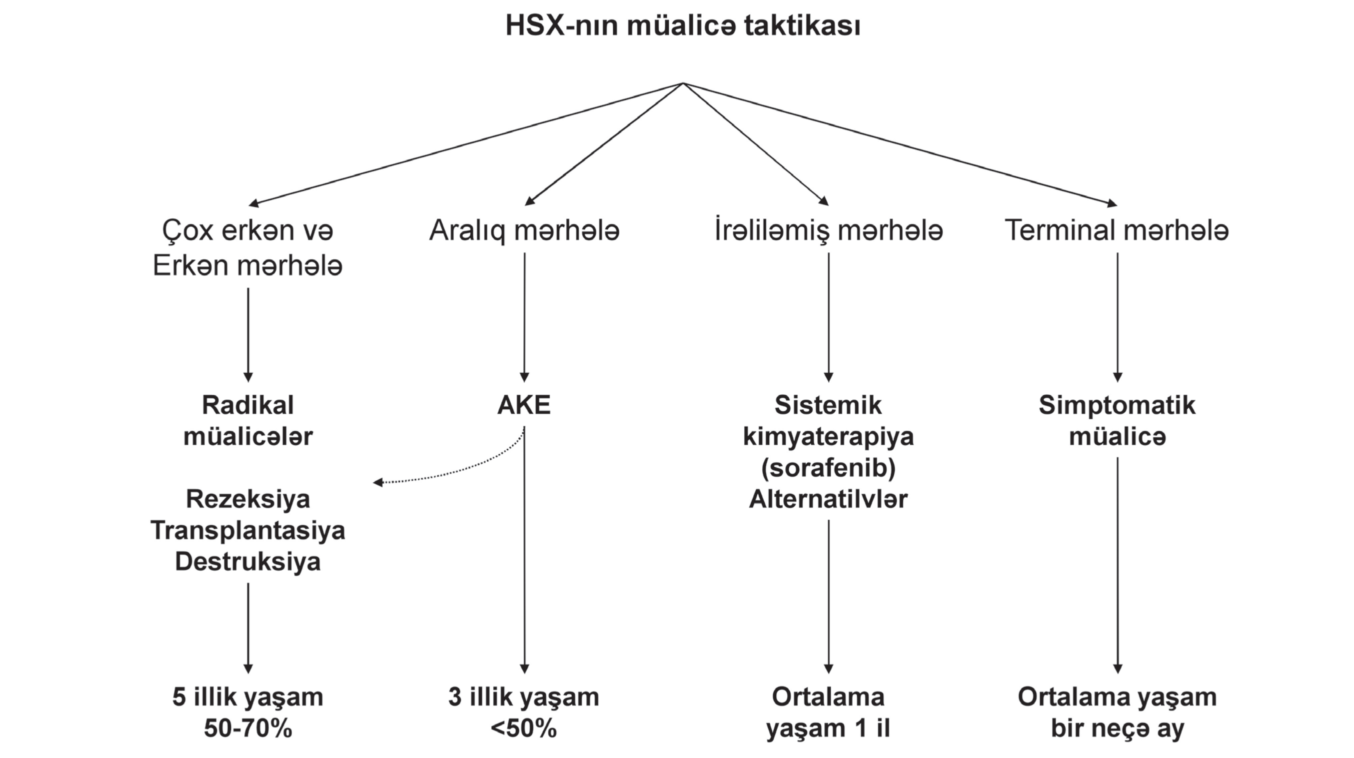
Bu kriteriyalarla seçilən xəstələrdə rezeksiyadan sonra 5 illik yaşama normal qaraciyərli xəstələrdə 70%, sirrozlu xəstələrdə 40-50% təşkil edir. Təəssüf ki, bu kriteriyalara sirrotik xəstələrin 5-15%-i uyğun gəlir. Ümumilikdə rezeksiya qərb ölkələrində 20-25%, uzaq şərq ölkələrində isə 60-70% xəstələrdə mümkün olur.

Qaraciyər transplantasiyası

Qaraciyər transplantasiyası hepatosellular xərçəngdə ikinci seçim radikal müalicə sayılır və rezeksiya uyğun olmayan xəstələrdə göstəriş qəbul edilir. Hazırda transplantasiyanın ən faydalı olduğu xəstələr təyin edilmiş və transplantasiyaya göstərişlər müəyyənləşdirilmişdir (Milan kriteriyaları):

- şiş ölçüsü 5 sm və kiçik olan
- 3-ə gədər şişi olan və ölçüləri 3 sm-dən böyük olmayan
- qaraciyəri subkompensasiya vəziyyətdə və portal hipertenziyası olan xəstələr (rezeksiya bu xəstələrdə çox faydalı olmur)

Bu xəstələrdə ekstrahepatik yayılma, ürək-ağciyər çatışmamazlığı və transplantasiyaya digər əks göstərişlər olmamalıdır. Belə seçilmiş xəstələrdə qaraciyər transplantasiyasından son-



Şəkil 2. HSK-da müalicə taktikası

ra 5 illik yaşama 70%-ə qədər çatır.

Destruksiya üsulları

Destruksiya üsulları arasında ən çox istifadə olunanı radiotezlikli destruksiya və etanol inyeksiyasıdır. Kriodestruksiya, elektrodestruksiya, mikrodalğa və lazerodestruksiya azsaylı klinikalarda tətbiq edilir. Etanol inyeksiyası <2 sm ölçülü şişlərdə 96-100% nekroz törədir. Radiotezlikli destruksiya isə <3 sm şişlərdə 90%, 3-5 sm şilşərdə 70%, >5 sm şişlədrə isə 45% nekroz törədir. Etanol inyeksiyası ilə radiotezlikli destruksiya arasında ciddi fərq olmasa da, 2-3 sm olan şişlərdə radiotezlikli destruksiya daha effektiv görünür. Ölçüsü 3-5 olan xəstələrdə etanol + rediotezlikli destruksiya məsləhət görülür.

Arterial kimyaembolizasiya

Şişdə yavaş nekroz törədən və inkişafını azaldan üsullar (arterial kimya-embolizasiya, kimyaterapiya və radioterapiya) radikal müalicələr mümkün olmayanda tətbiq edilir. Bunlardan arterial kimyaembolizasiya ən geniş yayılmışdır. Bu üsul şişdə işemik nekroz və kimyəvi sitoliz törədərək inkişafını zəiflədir. Arterial kimyaembolizasiyadan sonra ortalama yaşam 20 ay təşkil edir.

Radioterapiya

Radioterapiyanın yeni üsulları (daxili) ümidverici kimi görünür.

Kimyaterapiya

HSK-da bir çox hormonal (oktreotid, sandostatin, tamoksifen), kimyaterapiya (doksorubsin, nolatreksed, sisplatin, 5-FU), bioloji (interferon) o cümlədən bəzi hədəf müalicələr (antiangiogenetik – bevakszimab, sunitimib, talodomid, antiprilferativ - epidermal böyümə faktoru, trombosit böyümə faktoru antoqonistləri) ciddi müsbət nəticələr verməmişdir. Hazırda

yeni hədəf müalicələri kimi tanınan və **sorafenib** adlanan intrasellular məlumat blokatorunun (reseptorlardan hüceyrə daxilinə gedən angiogenetik və proliferativ siqnalları blokada edən) HSK-da yaşamı 1,5-2 dəfə (4-8 aydan 6-11 aya qədər) artırdığı bildirilməkdədir. Sorafenibin xəstəliyi 60-70% halda 4 ay müddətində stabilləşdirdiyi göstərilir (18).

Müalicə taktikası

HSK-da ən çox rezeksiya, transplantasiya, destruksiya, arterial kimyaembolizasiya və hədəf müalicələri tətbiq edilir. Müalicə üsullarının seçimində əsasən xəstəliyin mərhələsi və üsulun effektivlik dərəcəsi nəzərə alınır ***(Şəkil 2)***. Erkən mərhələlərdə radikal üsullar, aralıq və irəliləmiş mərhələlərdə şişkiçildici müalicələr, terminal mərhələdə isə simptomatik müalicələr tövsiyə edilir. Müalicə üsulu seçiminin ardıcıllığı aşağıdakı kimidir: *rezeksiya → transplantasiya → destruksiya → arterial kimyaembolizasiya → sorafenib → digər alternativlər*.

Çox erkən və erkən mərhələdə ilk seçim rezeksiyadır. Rezeksiya uyğun olmayan xəstələrdə (portal hipertenziya - qradient >10 mm Hg st, subkompensator qaraciyər – bilirubin >2) qaraciyər transplantasiyası tövsiyə edilir..

Rezeksiya və transplantasiya uyğun olmayan erkən mərhələlərdəki xəstələrdə (çoxsaylı şiş, yanaşı xəstəliklər, pulmonar hipertenziya və s.) destruksiya üsulları tövsiyə olunur. HSK-da ən çox RTD tətbiq edilir. RTD-yə əks göstəriş olarsa (boşluqlu orqanlara, böyük damarlara, ürəyə yaxın şişlər) etanol inyeksiyası tövsiyə edilir.

Arterial kimyaembolizasiya (AKE) *üçüncü- aralıq mərhələsindəki* şişlərdə (>5 sm, >3 ədəd, damar invaziyası və ekstrahepatik yayılma yox) ilk seçim sayılır. AKE sərbəst müalicə üsulu kimi istifadə edilməklə yanaşı, rezeksiyadan əvvəl şişi kiçiltmək və ya transplantasiya gözləyən xəstələrdə şişin inkişafını zəiflətmək üçün də tətbiq edilə bilər. Portal vena trombozu (və ya invaziyası) və ekstrahepatik yayılma AKE-yə əks göstəriş sayılır.

Dördüncü mərhələdəki HSK-da (damar invaziyası, ekstrahepatik yayılma, qaraciyər finksiyası kompensator, subkompensator) sorafenib ilk seçim kimi ortaya çıxmaqdadır.

XÜLASƏ

- Hepatosellular karsinoma (HSK) hepatositlərdən inkişaf edən, qaraciyərin ən çox rast gələn birincili bəd xassəli şişi olub, birincili xərçəngin 80%-ni təşkil edir.
- Sirroz, xroniki viral hepatitlər, karsinogenlər (aflatoksin, siderozis, oral kontraseptivlər və torotrast), metabolik pozğunluqlar (a-anti-tripsin defisiti, Vilson xəstəliyi, qalaktozemiya), hepatik adenoma və displastik düyünlər HSX-nın risk amilləridir. Bu faktorlar arasında sirroz ilk yeri tutur və HSK olan xəstələrin 60-90%-ində sirroz tapılır.
- Patogenezi dəqiq bilinməsə də, iki patomexanizmin rolu ehtimal edilir: birincisi - “daimi zədələnmə və regenerasiya”, ikincisi isə viral inkorporasiya.
- Xronik qaraciyər xəstəliklərində (sirroz, xronik hepatitlər, metabolik xəstəliklər və s.) “daimi zədələnmə → xronik hepatit → sirroz → displastik düyün → xərçəng” zənciri aparıcı rol oynayır.
- Hepatosellular xərçəng proqressiv və əksər hallarda geriyədönməz xəstəlik hesab edilir.

Müalicə olunmayan HSK-da 1 illik yaşam 17%, 2 illik yaşam 7%, ortalama yaşam isə 6-16 ay təşkil edir.

- HSX tək şiş (50%), çoxsaylı (20%) və mikroskopik diffuz (30%) şəkildə olur. Daha çox qapı venasına (25-40%) və qaraciyər venalarına (16%) invaziya edir, 8% hallarda isə uzaq metastazlar verir.
- Klinik-histoloji cəhətdən fibrolamellar və adi tipli HSX ayrıd edilir.
- HSX-nın əksəriyyəti arterial qan təchizatını arteriyadan alır və sürətli qan axınına malikdir. Bu cəhəti diaqnostikada (kontrastlaşma xüsusiyyəti) və müalicədə (arterial kimyaembolizasiya) nəzərə alınır.
- Hazırda HSX-nın mərhələsinin təyinində Barselona təsnifatı istifadə edilir ki, bu təsnifatda şişin yayılma dərəcəsi ilə yanaşı qaraciyərin və xəstənin ümumi vəziyyəti nəzərə alınaraq 5 mərhələ ayırd edilir: çox erkən, erkən, aralıq, irəliləmiş və terminal mərhələlər.
- HSX asimptomatik ola bilər və ya qeri-spesifik əlamətlərlə ortaya çıxar: qarında ağrı, hepatomeqaliya, sarılıq, sirrotik xəstədə vəziyyətin birdən-birə pisləşməsi, intraperitoneal qanaxma, ağrı və hərarət.
- HSX-nın diaqnostikasında əsas yeri üçfazalı kontrastlı müayinələr tutur (KT, MRT, USM) və "arterial fazada kontrastlaşma venoz fazada yuyulma" xarakterik əlaməti sayılır. İki kontrast müayinənin heç birində xarakterik kontrastlaşma əlaməti yoxdursa biopsiya aparıla bilər.
- HSX-nın erkən mərhələlərində radikal üsullar (reseksiya, transplantasiya, destruksiya), aralıq və irəliləmiş mərhələlərdə şişkiçildici müalicələr (arteriyadaxili kimyaembolizasiya, radioterapiya, kimyaterapiya), terminal mərhələdə isə simptomatik müalicələr tövsiyə edilir.
- Müalicə üsulu seçiminin ardıcıllığı aşağıdakı kimidir: rezeksiya → transplantasiya → destruksiya → arterial kimyaembolizasiya → sorafenib → digər alternativlər.
- Bu prinsiplərlə müalicə olunan xəstələrdə proqnoz: erkən mərhələdə 5 illik yaşam 50-70%, aralıq mərhələdə 3 illik yaşam 50%-ə qədər, irəliləmiş mərhələdə ortalama yaşam 1 ilə qədər, terminal mərhələdə isə bir neçə ay təşkil edir.

ƏDƏBİYYAT

1. Axelrod DA, Geibel J. Hepatocellular Carcinoma. http://emedicine.medscape.com/article/197319, 2011
2. Bruix J, Sala M, Llovet JM. Hepatocellular Carcinoma. In Surgery of the Liver, Biliary tract and Pancreas. Blungart LH. 4-th edition.2007, pp 1152-1158.
3. Bolondi L, Gianstefani A. Managment of liver cirrhosis and prognostic classification of hepatocellular carcinoma. Hot topics in oncology. 2009; 5: pp 7-18.
4. Bishayee A, Politis T, Darvesh AS. Resveratrol in the chemoprevention and treatment of hepatocellular carcinoma. Cancer Treat Rev. 2010; 36(1): pp 43-53.
5. Bruix J, Sherman M. Management of hepatocellular carcinoma: an update. Alexandria (VA): American Association for the Study of Liver Diseases; 2010 Jul. 35 p
6. Bayramov NY. Qaraciyər rezeksiyası. Ankara 1998
7. Bayramov NY. Hepatosellular karsinoma. Azerbaycan-Türkiye Akademik Tıp toplantıları, 25-26 iyun 2010, s. 40-49

8. Cabibbo G, Enea M, Attanasio M et al. A meta-analysis of survival rates of untreated patients in randomized clinical trials of hepatocellular carcinoma. Hepatology. 2010; 51(4): pp 1274-83.
9. Colli A, Fraquelli M, Casazza G, et al. Accuracy of ultrasonography, spiral CT, magnetic resonance, and alpha-fetoprotein in diagnosing hepatocellular carcinoma: a systematic review. Am J Gastroenterol. Mar 2006;101(3):513-23. [Medline].
10. Daniele B, Maio M. Locoregional and systemic treatments for patients with hepatocellular carcinoma. Hot topics in oncology. 2009; 5: pp 19-29.
11. Effendi K, Sakamoto M. Molecular pathology in early hepatocarcinogenesis. Oncology. 2010;78(2):157-60. Epub 2010 Apr 13.
12. Endo I, Takeda K, Matsuo K, Kumamoto T, Tanaka K, Shimada H. Current status of liver transplantation for hepatocellular carcinoma. Gan To Kagaku Ryoho. 2010 Mar;37(3):417-23
13. Forner A, Ayuso C, Real M et al. Diagnosis and treatment hepatocellular carcinoma. Medicina Clinica. 2009; 7(132): pp 272-86.
14. Forner A, Reig ME, Lope CR, Bruix J. Current strategy for staging and treatment: the BCLC update and future prospects. Semin Liver Dis. 2010; 30(1): pp 61-74.
15. Hoshida Y, Toffanin S, Lachenmayer A et al. Molecular classification and novel targets in hepatocellular carcinoma: recent advancements. Semin Liver Dis. 2010; 30(1): pp 35-51.
16. Hasskarl J. Sorafenib. Recent Results Cancer Res. 2010; 184: pp 61-70.
17. Kim RD, Reed AI, Fujita S, et al. Consensus and controversy in the management of hepatocellular carcinoma. J Am Coll Surg. Jul 2007;205(1):108-23.
18. Lencioni R. Evolving strategies in the diagnosis of hepatocellular carcinoma. J Hepatology 2011, 54/184-186
19. Marrero JA, Fontana RJ, Barrat A, et al. Prognosis of hepatocellular carcinoma: comparison of 7 staging systems in an American cohort. Hepatology. Apr 2005;41(4):707-16.
20. Rhodes T, Harris JE. Hepatocellular Carcinoma Treatment Protocols. http://emedicine.medscape.com/article/2006744, 2011
21. Shariff MI, Cox IJ, Gomaa AI, Khan SA et al. Hepatocellular carcinoma: current trends in worldwide epidemiology, risk factors, diagnosis and therapeutics. Expert Rev Gastroenterol Hepatol. 2009; 3(4): pp 353-67.
22. Stefaniuk P, Cianciara J, Wiercinska-Drapalo A. Present and future possibilities for early diagnosis of hepatocellular carcinoma. World J Gastroenterol. 2010; 16(4): pp 418-24.
23. Sasaki A, Nitta H, Takahara T et al. Laparoscopic liver resection. Gan To Kagaku Ryoho. 2010; 37(3): pp 396-8.
24. Tanwar S, Khan SA, Grover VP et al. Liver transplantation for hepatocellular carcinoma. World J Gastroenterol. 2009; 15(44): pp 5511-6.

QARACİYƏRİN DİGƏR BƏDXASSƏLİ BİRİNCİLİ TÖRƏMƏLƏRİ

Qaraciyərdə törəmələr *birincili* (öz toxumasından inkişaf edən) və *ikincili* (metastazlar) ola bilər. Birincili şişlər qaraciyərdəki bütün toxumalardan inkişaf edə bilir, lakin, hepatositlərdən, öd epitelindən və damarlardan inkişaf edən xoş və bəd xassəli şişlərə daha çox rast gəlinir.

Hemangioma qaraciyərin birincili şişləri arasında ən çox rast gələn xoş xassəli damar şişidir. Rast gəlmə tezliyinə görə ikinci yerdə metastatik şişlər durur. Metastatik şiş qaraciyərin birincili xərçəngindən 20 dəfə çox rast gəlir. Qc metastaz yerinə görə limfa düyünlərindən sonra ikinci yerdə durur. Praktik olaraq qastrointestinal xərçənglərin hamısı və digər orqanlardan inkişaf edən bəd xassəli şişlərin yarısından çoxu qaraciyərə metastaz verir. Üçüncü yerdə hepatosellular karsinoma, sonrakı yerlərdə isə, xolangiokarsinoma, hepatik adenoma, fokal nodulyar hiperplaziya durur. Diğər toxumalardan inkişaf edən birincili qaraciyər şişləri nadirdir. ***Burada qaraciyərdə az rast gələn birincili bədxassəli şişlərdən bəhs ediləcək.***

İNTRAHEPATİK XOLANGİOKARSİNOMA

İntrahepatik xolangiokarsinomanın xarakterik xüsusiyyətləri

- Qaraciyərdaxili öd epitelindən inkişaf edir
- Hepatosellular xərçəngdən sonra ən çox rast gələn birincili bədxassəli qaraciyər törəməsidir
- Birincili biliar sirroz və skleroz xolangit risk faktorlarıdır
- Daha çox mərkəzdə və öd yolları ətrafında yerləşir
- İntrahepatik və portal strukturlara yayılmaya, atrofiya törətməyə meyillidir, ekstrahepatik metastazları azdır
- Diffuz yayılmada Qc Tx yaxşı nəticələr vermir

Xolangiokarsinoma öd axacaqları epitelindən inkişaf edən bəd xassəli şişdir. İnkişaf etdiyi yerə görə intrahepatik və ekstrahepatik (xoledox xərçəngi) növləri vardır.

İntrahepatik xolangiokarsinoma bədxassəli şişlər arasında 2%, qaraciyər şişləri arasında

10% rast gəir və qaraciyərin birincili bəd xassəli şişləri arasında hepatosellular xərçəngdən sonra ikinci yerdə durur. Bu xəstəlik bir çox cəhətlərinə görə hepatosellular xərçəngə bənzəyir və bunları ayırmaq bəzən çətin olur. Buna baxmayaraq bu iki xəstəliyin fərqli cəhətləri də var.

HSX-dan fərqli olaraq intrahepatik xolangiokarsinomanın (İHX) xroniki qaraciyər xəstəlikləri ilə əlaqəsi zəifdir və Qc parenximası normal olur. Lakin birincili biliar sirrozda və skleroz xolangitdə İHX riski var.

HSX da olduğu kimi, morfoloji cəhətdən xolangiokarsinoma tək kütlə, düyünlü və diffuz tipli ola bilir. İHX-lər daha çox mərkəzi və periportal sahələrdə yerləşirlər. HSX-lar kimi intrahepatik xolangiokarsinomalar da intrahepatik yayılmaya meyillidirlər, ekstrahepatik yayılma isə, az rast gəlir (20%).

Xolangiokarsinoma ilk dövrlərdə zəif əlamətlərlə biruzə edir. Qarında ağrı, kütlə hissi, arıqlama, sarılıq və diğər xolestaz əlamətləri gec mərhələdə ortaya çıxır. Öd axacaqlarının tutulması, kompressiyası, damarların tıxanması və ya parenximanın diffuz tutulması sarılıq törədir. Laborator göstəricilər qeyri-spesifikdir və əsasən xolestaz əlamətləri ortaya çıxır. Şiş markerləri normal olur. Görüntüləmə üsulları ilə HSX və İHX-nı bir-birindən ayırmaq çətindir və bəzən biopsiya ilə də fəqləndirmək çətinlik törədir. Hər iki patologiyada bədxassəli törəmələrə məxsus sürətli qan axını və kontrastlaşma əlaməti (arterial kontrastlaşma, venoz yuyulma) nəzərə çarpır. HSX-dan fərqli olaraq İHX-nın əksəriyyəti hipovaskulyardır, perihiliar yerləşməsı və "kapsulyar retraksiya" əlaməti çox rast gəlir. Biopsiyada İHX-lar adenokarsinoma kimi görünür və immunositokimya aparmadan metastatik adenokarsinomalardan fərqləndirmək çətin olur. Belə hallarda adenokarsinoma mənbələrini (mədə-bağırsaqlar, sidik-cinsiyət, süd vəzi, ağciyər, baş-boyun) yoxlamaq gərəkir: boyun, toraks, abdominal və çanaq KT, mammoqrafiya, üst və alt endoskopiya, şiş markerləri (AFP, CEA, CA-15-3, CA-125, CA-19-9 və s). Bunlar diaqnostikada faydalı olmadıqda rezektabel törəmənin çıxarılması tövsiyə olunur.

Xolangiokarsinomanın *radikal müalicəsi cərrahi üsuldur*. HSX-dan fərqli olaraq intrahepatik xolangiokarsinomada qaraciyər parenximası normal olduğu üçün rezeksiyaya göstəriş geniş tutulur və rezektabellik imkanı da daha çox olur (6-70%). Ekstrahepatik yayılması, magistral damar invasiyası və hər iki paya yayılması olmayan şişlər rezektabel qəbul edilir. Radikal rezeksiyaya baxmayaraq residiv ehtimalı yüksəkdir (iki ildə 80-90%), yaşama müddəti isə 8-50 ay arasında dəyişir. Şişin sayı, ölçüsü və damar invaziyası proqnostik əhəmiyyət daşıyır.

Son illər qeyri-rezektabel şişləri kiçiltmək və rezektabel hala gətirmək üçün və postrezeksiyon residivi azaltmaq üçün *floksuridin* infuziyası tətbiq edilir.

HEPATOBLASTOMA

Hepatoblastomanın xarakterik xüsusiyyətləri

- Uşaqlarda ən çox rast gələn (50%) bəd xassəli birincili qaraciyər şişidir
- Törəmədə kalsifaikasiyalar çox rast gəlir (30%)
- Rezektabellik ehtimalı yüksək olan törəmələrdən hesab olunur (60%)

Hepatoblastoma uşaqlarda ən çox rast gələn (50%) bəd xassəli birincili qaraciyər şişidir. Histoloji cəhətdən embrional hepatositlərə bənzəyən hüceyrələrdən təşkil olunmuşdur. Şiş daxilində osteoid, gığırdaq, fibroz tipli mezen-

ximal toxumalara da rast gəlmək olur.
Ən çox sağ payda yerləşir, ölçüləri 1-2 sm-dən 10-15 sm-ə qədər dəyişə bilir. Alfa-fetoprotein əksər hallarda yüksəlir. Osteoid toxumanın və nekrozun olması ilə əlaqədar şiş daxilində kalsifikasiyalar tez-tez (30%) müşahidə olunur. Görüntüləmə əlamətlərinə görə qaraciyərin digər şişlərindən ciddi fərqlənmir- hipoexoik, hipodens, hipervaskulyar, T1-də hpointens, T2-də hiperintens, heterogen.
Uşaq yaşlarında qaraciyərdə törəmə tapılarsa ilk növbədə hepatoblastomadan şübhələnmək lazımdır. Dəqiq diaqnoz patohistoloji müayinə ilə qoyulur.
Qaraciyər rezeksiyası radikal müalicə üsuludur. Hepatosellular xərçəngdən fərqli olaraq hepatoblastoma əksər hallarda (60%) rezektabel vəziyyətdə olur. Lakin ölüm faizi çox yüksəkdir (20-70%).

ANGİOSARKOMA

Angoisarkomanın xarakterik xüsusiyyətləri

- Kuppffer hüceyrələrindən inkişaf etdiyi ehtimal olunur
- Qaraciyərin bədxassəli törəmələri arasında ən pis gedişli şişdir

Angiosarkoma qaraciyərin nadir rast gələn bəd xassəli şişi olub, Kuppffer hüceyrələrindən inkişaf etdiyi ehtimal edilir. Ədəbiyyatda müxtəlif adlarla - hepatik angiosarkoma, hemangioendotelial sarkoma, Kuppffer hüceyrə sarkoması, hemangiosarkoma adlandırılır.
Etiologiyasında torotrastın, arsenidin, vinil xloridin rolu olduğu məlumdur. Sürətlə böyüyərək çox erkən metastazlar verir və ən çox dalağa (80%) və ağciyərə (60%) yayılır.
Görüntüləmə üsulları ilə digər şişlərdən fərqləndirmək çətindir. Hüceyrəspesifik kontrastlı (Kupffer hüceyrələrində tutulan) MRT diaqnostikada yeni perspektivlər açsa da, hələlik dəqiq diaqnozu patohistoloji müayinə ilə qoyulur.
Müalicəsi erkən dövrlərdə rezeksiyadır. Lakin, əksər hallarda angiosarkoma qeyri-rezektabel vəziyyətdə olur və orta yaşama müddəti 1 ildən azdır.

EPİTELİOİD HEMANGİOENDOTELİOMA

Hemangioendoteliomaların xarakterik xüsusuiyyətləri

- Endotelə bənzər hüceyrələrdən təşkil olunmuşdur
- Xoş və bədxassəli şişlər arasında durur
- Sitozolunda geniş vakolların olması xarakterik histoloji əlamətidir
- Əksəriyyəti çoxsaylı olur, hətta limfomaya bənzər konqlomeratı ola bilər
- Diffuz formalarda transplantasiya yaxşı nəticələr verir (10 illik 64% yaşam)

Hemangioendotelioma damar mənşəli mezenximal şişdir, xüsusiyyətinə görə xoş və bədxassəli törəmələr arasında yerləşir. Bu törəmə endotelə bənzər hüceyrələrdən və zəngin fibroz toxumadan təşkil olunmuşdur. Hüceyrələrin sitozolunda geniş vakolların olması xarakterik histoloji əlamət sayılır. Hemangioendotelioma əksər hallarda (70%) çoxsaylı olur və törəmələrin ölçüsü bir neçə millimetrdən başlayıb bir neçə santimetrə qədər (0,5-12 sm) çata bilir, hətta düyünlər birləşərək konqlomerat əmələ gətirə bilər (limfomalarda olduğu kimi).
Xəstəliyin səbəbi məlum deyil. Digər birincili bədxassəli törəmələrdən fərqli olaraq Qc parenxima xəstəliyi ilə əlaqəsi yoxdur.
Hemangioendotelioma xoş və bəd xassəli törəmələr arasında orta yer tutur. Əksər hallar-

da zəif inkişaf edir və xəstələr 10 illərlə yaşaya bilir. Bəzən surətli proqressiv gedişli olub, fatal nəticə də verir. Klinik təzahürü müxtəlif ola bilir. Bəzən asimptomatik (25%), bəzən də PH, hətta Qc yetməzliyi ilə ortaya çıxa bilir. Simptomatik formalarda Qc enzimlərində dəyişmə, ağrı, hepatomeqaliya olur. Şiş markerləri artmır (α-fetoprotein, CEA, CA-19). Xarakterik görüntüləmə əlaməti yoxdur, əksər əlamətləri metastazları xatırladır (normal Qc fonu, çoxsaylı düyünlər, USM- də hiper- və ya hipoexoik, kapsulyar retraksiya, periferik haşıyə, T1-də hipointens, T2-də hiperintens, kalsifikasiya). Diaqnozu dəqiqləşdirmək üçün biopsiya lazımdır. Hemangioendoteliomanın müalicəsində rezeksiya və Qc Tx əsas yer tutur. Qaraciyərin 2-3 seqmentini tutan şişlərdə rezeksiya, diffuz tutulmada Qc Tx, ekstrahepatik yayılmalarda isə kimyaterapiya tövsiyə edilir. Qc Tx ən çox tövsiyə olunan üsuldur və yaxşı uzaq nəticələr verir (5 illik yaşam 70%, 10 illik yaşam 64%).

ƏDƏBİYYAT

1. Assy N, Nasser G, Djibre A, et al. Characteristics of common solid liver lesions and recommendations for diagnostic workup. World J Gastroenterol. Jul 14 2009;15(26):3217-27.
2. Bayramov NY. Qaraciyər rezeksiyası. Ankara 1998
3. Darwin PE, Harris JE. Cholangiocarcinoma. http://emedicine.medscape.com/article/277393, 2009
4. Gray KD, Ribero D, Vauthey JN. Malignant liver tumors. In: Camerun JL. Current Surgical Therapy. 9th edition. Mosby Elsevier 2008, 346-351
5. Kew MC. Hepatic tumors and cysts. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed. Vol 2, 2002, 1577-1602.
6. La Quaglia MP. Hepatic tumors in childhood. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:159-1177
7. Sherlock S, Dooley J, eds. Diseases of the Liver and Biliary System. Oxford, UK:. Blackwell Science;1997.
8. Strobel D, Seitz K, Blank W, Schuler A, Dietrich CF, von Herbay A, et al. Tumor-specific vascularization pattern of liver metastasis, hepatocellular carcinoma, hemangioma and focal nodular hyperplasia in the differential diagnosis of 1,349 liver lesions in contrast-enhanced ultrasound (CEUS). Ultraschall Med. Aug 2009;30(4):376-82.
9. William RJ. Liver and Portal venouse system. In: Gerard MD, Lawrence WW, Current Surgical Diagnosis and Treatment. 12th edition, 2006, p 539-572
10. Zimmermann A. Tumors of the liver-patologic aspects. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1085-1130

METASTATİK QARACİYƏR ŞİŞLƏRİ

ÜMUMİ XÜSUSİYYƏTLƏRİ

Qaraciyər orqanizmdə limfa düyünlərindən sonra ən çox metastaz olan orqandır. Metastatik şişlər qaraciyərin birincili bəd xassəli şişlərindən 20 dəfə çox rast gəlir. Mədə-bağırsaq şişlərinin hamısı, diğər şişlərin yarısından çoxu qaraciyərə metastaz verir. Qaraciyərdə ən çox rast gələn metastatik şişlər çənbər bağırsaq (42%), mədə (23%), mədəaltı vəzi (21%), süd vəzi (14%) və ağciyər (13%) xərçəngidir.

Morfologiyası

Metastatik şişlər əksər hallarda (98%) multipl olub, hər iki payı (77%) tutur. Sağ pay (20%), sola (3%) nəzərən daha çox tutulur.

Qaraciyərə metastaz arterial qanla, qapı venası ilə, birbaşa təmasla və limfatik yolla retroqrad yayılır. Ən çox yayılma yolu arterial qanla və qapı venası vasitəsi ilə olur.

Metastazlar şiş hüceyrələrindən və stromadan ibarət olub, ölçüləri böyüdükcə nekroz bölgələri ortaya çıxır. Şiş ətrafındakı normal qaraciyər toxumasında iltiabi reaksiya müşahidə edilir. Metastatik şişlərdə müxtəlif sıxlıqlı (şiş toxuması, hemorragiya, nekroz, tromboz, fibroz, iltihab, kalsifikasiya) toxumaların olması, onların heterogen görünməsinə səbəb olur.

Metastatik şiş hüceyrələri normal qaraciyər hüceyrələrindən morfo-funksional cəhətdən fərqlənirlər. Metastatik şişlərdə adətən yağ olmur. Bu fərq rəngə və görüntüləmə əlamətlərinə də sirayət edir. Metastazlar, xüsusən də adenokarsinomalar ağ rəngdə olub, normal qaraciyərə nəzərən daha sərtdirlər və tərkibindəki fibroz toxumanın miqdarından asılı olaraq sərtlikləri arta bilər.

Stroma şişin qidalanma və dayağını təmin edən damar və birləşdirici toxumadan təşkil olunmuşdur. Metastatik şişlər qidalanmasını başlıca olaraq arterial qandan alırlar. Bu xüsusiyyətləri arterioqrafiyada və intraarterial kimyaterapiyada nəzərə alınır.

Nekroz şişin böyüməsi ilə əlaqədar şişin mərkəzində və ya qanaxma nəticəsində qidalanma pozulmasına bağlı olaraq meydana gəlir. Nekroz şiş daxilində fibrotik toxuma və kalsifikasiyalar əmələ gəlməsinə səbəb olur. Mərkəzində nekrozun olması səthdə yerləşən şişlərə xarakteristik “nəlbəki” şəkli verir.

Şişlər normal qaraciyər toxumasında reaktiv iltihabi reaksiya (perihepatit) və venoz staz törədir ki, bu da ödematoz bir halqa əmələ gəlməsinə səbəb olur. Ödemli halqa USM və MRT ilə aydın görünə bilir. Şişlər qaraciyər venasına, qapı venasına, aşağı boş venaya və öd yollarına invaziya etdikdə portal hipertenziya, aşağı boş vena sindromu və mexaniki sarılıq törədirlər.

Təbii gedişi

Metastazların gedişi şişin bioloji xüsusiyyətindən, Qc-də yayılma dərəcəsindən və orqanizmin ümumi vəziyyətindən asılıdır.

Klinikası

Kiçik qaraciyər metastazları adətən klinik əlamətlər vermirlər, təsadüfü və ya məqsədyönlü müayinələrdə tapılırıar. Şişlərin böyüməsi və invaziyası parenximada və damar-axacaq sistemində funksional pozulma törətdikdə klinik əlamətlər ortaya çıxır. Hepatomeqaliya və qaraciyər enzimlərində artma ən çox rast gələn klinik-laborator əlamətlərdir. *Qələvi fozfataza* (QF) və *laktat dehidrogenaza* (LDH) enzimlərinin artması metastatik şişlərdə çox rast gəlir. QF-nin artmasını şiş hüceyrəsində aktiv proliferasiya və periferik öd yollarının tıxanması ilə izah etmək olar. Şiş toxumasında çox rast gələn anaerob metabolizm və nekroz LDH-ın artma səbəbi hesab edilə bilər. ALT və AST səviyyələrində artma da rast gəlir. Bilirubin səviyyəsində artma şişin magistral öd yollarını tıxadığını, albumin səviyyəsində azalma isə, şişin qaraciyərin böyük hissəsini invaziya etdiyini göstərir. *Qeyd etmək lazımdır ki, metastatik şişlər sirrotik xəstələrdə nadir rast gəldiyi üçün, qaraciyər funksional göstəricilərində izah olunmayan dəyişiklik müşahidə edilən xəstələrdə metastaz ehtimalını da unutmamaq lazımdır.*

Portal hipertenziya əlamətləri, aşağı boş vena sindromunun müşahidə edilməsi şişin böyük damarları tutduğunu göstərir. Hormonal aktiv metastazlar uygun endokrin və paraneoplastik əlamətlərlə də biruzə verə bilərlər.

Diaqnostikası

Klinik praktikada üç ənənəvi diaqnostik məsələ (varmı?, nədir? və nə qədərdir?) metastatik şişlərin diaqnostikasında da qarşıya çıxır:

1. *Vücudun hər hansı bir yerində bəd xassəli şişi olan xəstədə qaraciyərdə metastaz varmı?*
2. *Qaraciyərdə tapılan törəmə metastatik, yoxsa birincili şişdir?*
3. *Rezektabel metastatik şişi olan xəstənin qaraciyərinin diğər bölgəsində əlavə metastazlar varmı?*

Xərçəngi olan, xüsusən də mədə-bağırsaq xərçəngi olan xəstələrin qaraciyərini mütləq müayinə etmək lazımdır. Qaraciyərin fiziki müayinəsi ilə yanaşı laborator və görüntüləmə üsulları da tətbiq edilir. QF və LDH artması metastaza şübhəni artırır. Qaraciyər enzimləri normal olan xəstələrdə qaraciyərdə metastaz ehtimalı xeyli azalır (90%). Lakin, bu hər zaman yetərli olmur və görüntüləmə üsullarından ən azı biri ilə müayinə aparmaq lazımdır. USM həssas və ucuz olduğu üçün daha çox istifadə edilir. Metastaz axtarışında ən həssas müayinələrə MRT və PET aiddir.

İkinci məsələ- qaraciyərdəki törəmənin metastatik şiş olub-olmamasının müəyyən etmək, xüsusən də bəzi xoşxassəli törəmələrdən və birincili bəd xassəli törəmələrdən fərqləndirmək klinik praktikada çətin məsələlərdəndir. Bədxassəlilik əlaməti kimi məlum olan sürətli axın (arterial fazada kontrastlaşma, venoz fazada yuyulma) metastazlar üçün də xarakterikdir və xoşxassəli törəmələrdən fərqləndirməyə

Cədvəl 1. Metastatik Qc törəmələrinin xarakterik əlamətləri

Anamnezdə və hazırda bədxassəli şiş
Sirrozda metastazların nadir rastlanması
Sürətli axın (arterial fazada kontrastlaşma, venoz fazada yuyulma)
Şiş ətrafında "ödemli halqa"
Yağ supressiya testində görüntünün dəyişməməsi

imkan verir. Metastazları, birincili bədxassəli törəmələrdən fərqləndirmək üçün isə, klinik, laborator və görüntüləmə müayinələrinin nəticələrini birlikdə qiymətləndirmək lazımdır ***(Cədvəl 1)***. Anamnezdə və hazırda hər hansı bədxassəli şişin olması, sirrozda metastazların nadir rastlanması, USM və MRT-də şiş ətrafında "ödemli halqa" əlaməti, metastazlarda piy toxumasının olmaması və yağ supressiya testində siqnalın dəyişməməsi kimi məlumatlar nəzərə alınmalıdır. *Bütün bu müayinələr nəticə vermədikdə USM və ya KT altında iynə biopsiyası etmək lazımdır*.

Üçüncü məsələnin həlli, yəni rezektabel metastatik şişi olan xəstədə qaraciyərin digər bölgəsində metastaz olub-olmadığının təyini rezeksiya həcmini və rezektabelliyi dəqiq müəyyən etmək üçün çox vacibdir. Bu məqsədlə əməliyyatönü dövrdə KT-angioqrafiya (arterioqrafiya və ya arterial portoqrafiya) və ya MRT müayinələrinin aparılması lazımdır. KT-angioqrafiya və MRT 40-55% hallarda əlavə metastazları aşkara çıxarır. Əməliyyat vaxtı səthi törəmələrin təyini üçün palpasiya, dərindəkilər üçün isə əməliyyatdaxili USM çox həssas bir metoddur.

Müalicəsi

Qaraciyərdəki metastatik şişlərin müalicəsini müəyyən edən dörd əsas amil - *şiş mənbəyinin aradan qaldırılması imkanı, ekstrahepatik yayılmanın olub-olmaması, qaraciyərdə yayılma dərəcəsi və şişin bioloji xüsusiyyətidir*.

Rezeksiya metastatik şişlərin radikal müalicə üsuludur. Lakin, əksər hallarda (75-80%) hər iki pay tutulduğu və ekstrahepatik metastazlar olduğu üçün metastatik şişlərdə rezeksiya imkanları çox az olur (10%). Metastazın rezeksiya edilməsi üçün rezektabelliyin dörd minimum şərti (xəstəliyin, qaraciyərdəki şişin, qaraciyərin və xəstənin rezektabelliyi) ödənməlidir (Cədvəl 2). Qaraciyəri, qaraiyərdəki şiş və xəstə rezektabel olarsa, rezeksiya qərarını vermək üçün əməliyyatın faydalılığını bir daha gözdən keçirmək lazımdır. Ekstrahepatik yayılması olmayan və bioloji davranışı uyğun olan şişlərdə rezeksiyanın faydalı olma ehtimalı yüksəkdir. İlkin şişlə metastaz arasındakı müddətin uzun olması, şişin abdominal yerləşməsi və kimyaterapiya ilə kontrola alınması kimi göstəricilər metastazların aqressiv olmadığından xəbər verir və rezeksiyanın faydalılığını artırır. Kolorektal, neyroendokrin və bəzi genital (yumurtalıq və testikulyar) şişlərdə rezeksiya ən yaxşı nəticələr verir. Stromal, qastrik, pankreatik, ağciyər, dəri melanomaları, sarkoma metastazlarında rezeksiyanın nəticələri qənaətbəxş deyil.

Rezektabel şişlərdə qaraciyər rezeksiyası ilkin mənbəyin çıxarılması ilə eyni vaxtda və ya 1-1,5 ay sonra aparıla bilər. İkimərhələli əməliyyatın tərəfdarları daha çoxdur. Hesab edilir ki, şişin mənbəyi çıxarıldıqdan sonra 1-1,5 ay müddətində bəzi şişlər kimyaterapiya və

Cədvəl 2. Metastatik Qc törəmələrində rezeksiyaya göstərişlər

- Xəstəliyin rezektabelliyi
    - Ekstrahepatik yayılmanın olmaması və ya aradan qaldırıla bilməsi
    - Şişin bioloji davranışı (yeri, mərhələsi, müddəti, kimyaterapiyaya cavabı və s.)
- Qaraciyərdəki şişin rezektabelliyi
    - Neqativ şiş kənarı; şişin qalmaması imkanı
    - Qalan qaraciyərin qan təchizatının və biliar axınının qorunması
- Qaraciyərin rezektabelliyi
    - Qalan qaraciyər həcminin kritik səviyyədən yüksək olması
    - Qalan iki seqmentin bitişik olması
- Xəstənin rezektabelliyi
    - Ümumi vəziyyətin əməliyyatı qaldıra bilməsi

digər müalicələrlə kiçilə bilər, ən vacibi isə, ilk müayinələrdə görünməyən gizli metastazlar ortaya çıxa bilər.

Rezektabelliyin dörd şərti ödənilməyən hallarda Qc Tx nəzərdə tutulur və ya şiş *qeyri-rezektabel* olaraq qəbul edilir. Transplantasiya ekstrahepatik yayılması olmayan və yalnız Qc-də hüdudlanan şişlərdə məsləhət görülür. Rezeksiya və Tx mümkun olmayan hallardada şişin təbiətindən və mərhələsindən asılı olaraq şişazaldıcı, palliativ və ya simptomatik müalicələr həyata keçirilir. Şişin ölçüsünü azaltmaq məqsədi ilə müxtəlif müalicələr tətbiq edilir (destruksiya, kimyaterapiya, radioterapiya və s.). Bəzi şişlərdə şiş kiçilib rezektabel vəziyyətə gələrsə (kolorektal, neyroendokrin, genital, süd vəzi, böyrək və s.) rezeksiya edilir.

KOLOREKTAL XƏRÇƏNGİN QARACİYƏR METASTAZI

REZEKSİYA VƏ MÜASİR KİMYATERAPİYALAR KOLOREKTAL XƏRÇƏNGİN QARACİYƏR METASTAZLARINDA YAŞAMA MÜDDƏTİNİ 2-3 DƏFƏ ARTIRA, HƏTTA XƏSTƏNİ SAĞALDA BİLİR

Kolorektal xərçəngin qaraciyər metastazlarının xarakterik xüsusiyyətləri

- Qaraciyərdə ən çox rast gələn bəd xassəli törəmələrdir
- Kolorektal xərçəngin əksəriyyəti Qc-ə metastaz verir
- Əksəriyyəti çoxsaylıdır
- Əsasən arteriya ilə qidalanır, lakin hipovaskulyardır
- Adətən normal qaraciyər fonunda rast gəlirlər
- Kolorektal xərçənglə birlikdə və ya ondan sonra tapıla bilirlər
- Qaraciyər törəmələri arasında kimyaterapiyaya ən həssas şişlərdən hesab olunurlar
- Müasir müalicələr xəstənin yaşamını 2 dəfə artıra, hətta sağalda bilir
- Rezeksiya əsas müalicədir, digərləri buna köməkçidir

Morfologiyası

Kolorektal metastazlar əksər hallarda (70%) çoxsaylı olur və qaraciyərin hər iki payını tutarlar. Ölçüləri bir neçə millimetrdən bir neçə santimetrə qədər dəyişə bilər. Tək şişlər adətən sağ payı tutar. KRX metastazlarının əksəriyyəti arerial qanla qidalanırlar, sürətli qan axınına malikdirlər, lakin hipovaskulyardırlar. Bu xüsusiyyəti kontrastlı müayinədə periferik arterial kontrastlaşma və venoz yuyulma kimi görünür. Törəmə ətrafında kapsula olmur, lakin reaktiv bölgə ola bilir ki, bu da USM-də hopexoik haşiyə kimi görünə bilir.

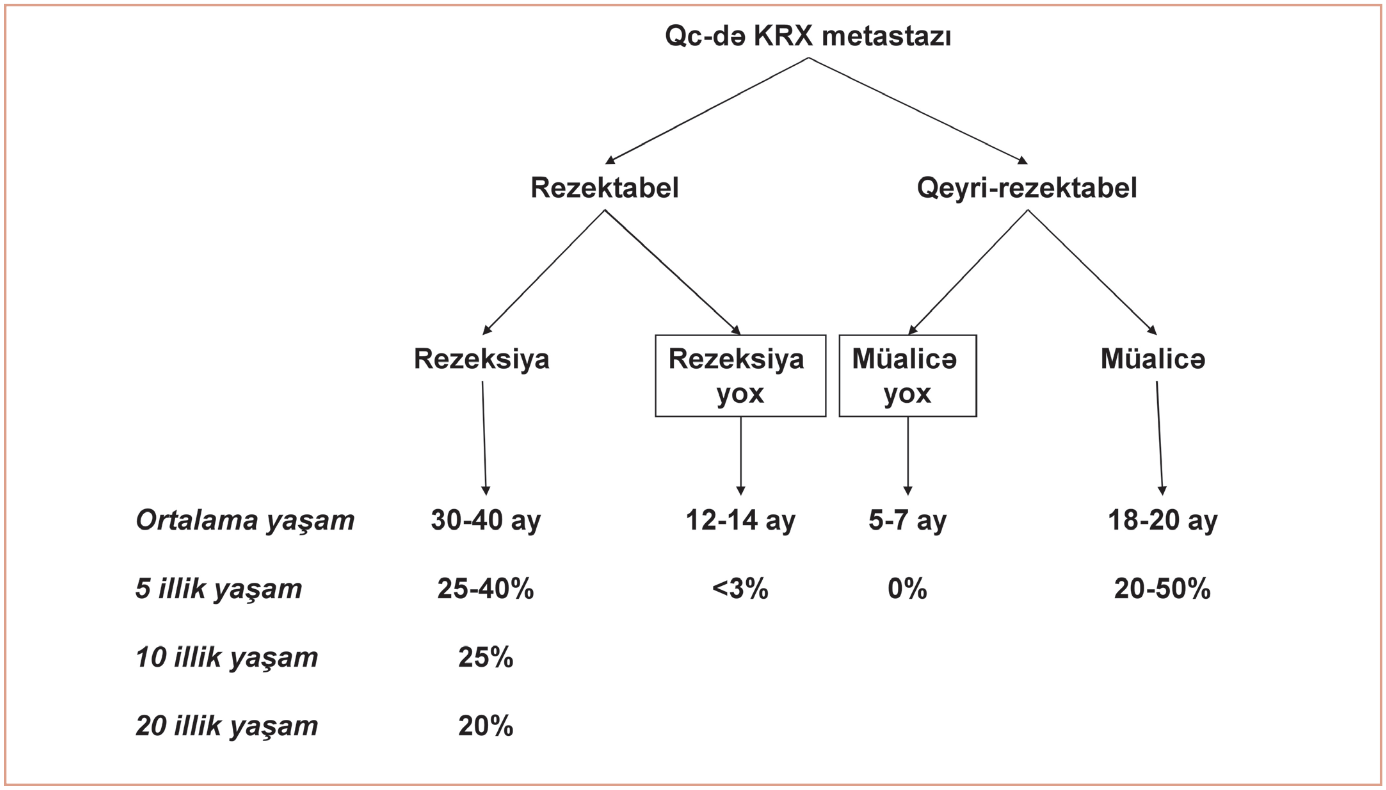
Təbii gedişi

Kolorektal xərçəng (KRX) qaraciyərə ən çox metastaz verən şişdir. Digər bədxassəli şişlərdən fərqli olaraq KRX əksər hallarda yalnız qaraciyərə (90-100%) metastaz verirlər. Metastazların təxminən 25-30%-i bağırsaqda şiş tapıldığı vaxt olur (sinxron metastazlar), qalan 60-70%-i isə, ilkin şiş çıxarıldıqdan sonra (metaxron) ortaya çıxır.

KRX-in qaraciyərə metastazlarının təbii gedişini müəyyən edən ən mühüm amillər müalicə və qaraciyərdə yayılma dərəcəsidir ***(Şəkil 1).***

Müalicə olunmayan KRX metastazlarında ortalama yaşam 5-10 ay təşkil edir: müalicə olunmayan rezektabel törəmələrdə (bir payda çoxlu və ya tək şiş) ortalama yaşam 12-14 ay 1, 3, 5-illik yaşam 77%, 23% və 3%-dən az olduğu halda, qeyri-rezektabel şişlərdə bu göstəricilər 5-7 aydır və xəstələrdən heç biri 3 il yaşamır.

Hazırkı müalicələr KRX metastazlarında yaşamı ən azı 2 dəfə artıraraq ortalama 20 aya çatdıra bilirlər. Rezeksiya edilən KRX-də ortalama yaşam 30-40 ay, 5,10,20 illik yaşam 25-40%, 25% və 20%-ə çatır. Bu göstərir ki, rezeksiya KRX-in sağaldıcı müalicəsi sayıla bilir. Qeyri-rezektabel qaraciyər metastazlarında hazırkı



Şəkil 1. Kolorektal metastazların təbii gedişi

kimyaterapiya və digər müalicələrlə ortalama yaşam müddətini 5-7 aydan 18-20 aya qədər çatdırmaq mümkün olur.

Müalicə olunmayan və ya residiv verən KRX metastazlarında başlıca ölüm səbəbi qaraciyər yetməzliyi və şiş ağırlaşmalarıdır.

Mərhələsi və proqnozu

Geniş yayılan TNM təsnifat sistemi HSX-da olduğu kimi qaraciyərin kolorektal metastazlarında da özünü doğrultmur. Ona görə də, hazırda daha obyektiv mərhələlər və proqnostik sistemlər araşdırılmaqdadır. Şişin histoloji tipinin, iki tərəfli tutulmanın, diferensasiya dərəcəsinin, yoğun bağırsaqda yerinin, cinsin və yaşın proqnostik əhəmiyyət daşımadığı məlum olmuşdur. Tədqiqatlar göstərir ki, aşağıdakı 7 amil mənfi proqnostik əhəmiyyət daşıyır:

1. Ekstrahepatik yayılma
2. Rezeksiya sərhəddində şiş
3. Limfa düyünündə ilkin metastaz
4. Şişin 5 sm-dən böyük olması
5. Bir ədəddən çox şiş
6. İlkin şişlə Qc-ə metastaz arasındakı müddətin 1 ildən az olması
7. CEA >200 nq/ml

Bu göstəricilər əsasında bal sistemləri də hazırlanmaqdadır.

Klinikası

Sinxron metastazlar kiçik olduqda və ya ağırlaşma törətmədikdə əlamət vermirlər, xəstənin klinikasında bağırsaq əlamətləri üstünlük təşkil edir. Metaxron şişlərdə erkən mərhələlərdə klinik əlamətlər az biruzə verir, əsasən görüntüləmə və laborator müayinədə (QF, CEA artması) şubhə yaranır. İrəliləmiş mərhələdə isə ağrı, arıqlama, subfebril hərarət kimi ümumi əlamətlərlə yana-

Cədvəl 1. KRX metastazlarının diaqnostik kriteriyaları

- Hazırda və anamnezdə kolorektal xərçəng
- Görüntüləmədə bədxassəli şişlərə məxsus kontrastlaşma (arterial fazada periferik kontrastlaşma, venoz fazada yuyulma)
- Biopsiyada adenokarsinoma metastazı

şı, sarılıq, assit, və.s. ağırlaşma əlamətləri ilə də ortaya çıxa bilirlər

Diaqnostikası

KRX metastazlarının spesifik əlamətləri yoxdur və diaqnostika vaxtı kompleks qiymətləndirilməli və diferensasiya edilməlidir. Anamnezdə və hazırda KRX olması, metastazların arterial təchizatlı, lakin hipovaskulyar olduğu, əksərən çoxsaylı (>70%) olması və normal qaraciyərdə rastlanması diaqnostikada nəzərə alınmalıdır.

USM-də əksər kiçik metastazlar hipoexoik görünür, bəzilərində haşiyə simptomu olur. Əksəriyyəti Doplerdə hipovaskulyar görünür.

KT. Kontrastsız KT-də metastazlar hipodens görünür. Arterial fazada KRX metastazlarının periferiyasında kontrastlı həlqə görünür və venoz fazada yuyulma baş verir. Bu metastazların xarakterik əlaməti sayılır.

MRT. Metastazlar MRT-də, T1-də hipo-, T2-də isə hiperintens, lakin heterogen görünürlər.

Laborator müayinələr. Şiş markeri olan karsinoembriogenik antigen (CEA) kolorektal xərçəngdə və metastazlarında artır. Bu göstəricinin diaqnostik əhəmiyyəti yüksək olmasa da, proqnozu və əməliyyatdan sonrakı müşahidədə erkən residivi müəyyənləşdirmək üçün istifadə edilir.

Biopsiya diferensial diaqnostika çətinliyi ola bilərsə tətbiq edilir.

Diaqnostik taktika və kriteriyalar

Kolorektal xərçəngi olan bütün xəstələrdə həm ilkin müayinələrdə, həm də müşahidələrdə mütləq olaraq qaraciyər yoxlanılmalıdır. Bu məqsədlə vaxtaşırı USM, kontrastlı KT və CEA baxılmalıdır. Bundan başqa qaraciyərdə kütlə tapılan xəstələrdə metastaz şübhəsi varsa ilk növbədə kolorektal bölgə müayinə edilməlidir.

Qaraciyər parenximası normal olan xəstələrdə qaraciyərdə törəmə tapılarsa metastaza şübhə yaranır. Xəstənin anamnezində kolorektal xərçəng varsa, görüntüləmə üsulları xoşxassəli törəməni inkar edirsə və CEA yüksəkdirsə metastaza şübhə daha da artır. Kolorektal metastazların spesifik diaqnostik əlaməti yoxdur, diaqnoz kriteriyalara və diferensasiyaya əsasən qoyulur ***(Cədvəl 1).***

Metastazları digər şişlərdən fərqləndirmək üçün klinik məlumatlarla yanaşı (anamnez, obyektiv müayinə) görüntüləmə və laborator göstəricilər də nəzərə alınır. Kiçik metastazları ən çox hemangiomalardan fərqləndirmək zərurəti yaranır, çünki hər ikisi çox rast gələn törəmələrdir. USM-də hipoexoik, Doplerdə hipo-, avaskulyar görüntü və şişətrafı hipoexoik "haşiyə" metastaz üçün xarakterikdir. MRT-də (T2) metastazlar hiperintens heterogen, hemangiomalar parlaq və adətən homogen görünürlər. Kontrastlı müayinələrdə hemangiomalar üçün arterial fazada periferik düyünşəkilli kontrastlaşma, venoz fazada mərkəzə doğru kontrastlaşma, metastazlar üçün isə, periferik həlqəşəkilli kontrastlaşma və venoz yuyulma xarakterikdir.

KRX metastazlarını HSX-dən ayırmaq çətin olur. Arterial kontrastlaşma və venoz yuyul-

Cədvəl 2. Kolorektal metastazlarda ən çox tövsiyə olunan müalicələr

Rezeksiya	*Radikal müalicədir, ortalama 30-40 ay yaşam, 5 illik 25-40% yaşam. Lakin 20-25% xəstədə mümkündür.*
Transplantasiya	*Geniş yayılmayıb.*
Radiotezlikli destruksiya	*<5 sm və azsaylı (<3-5 ədəd) şişlərdə radikallığı təmin edə bilir. Boşluqlu orqanlara yaxın şişlərdə ağırlaşma törədə bilər.*
Arteriyadaxili kimyaterepiya	*60-70% cavab alınır, ortalama yaşam 20-22 ay. Əməliyyat tələb olunur.*
Ümumi kimyaterapiya	*40-50% cavab, 18-20 ay ortalama yaşam*

ma hər iki xərçəng üçün xarakterikdir. Sirroz, Doplerdə hipervaskulyar və arteriovenoz şunt, tərkibində yağ görünməsi, AFP-nin 200 nq/l-dən çox olması daha çox HSX düşündürür. Anamnezində və hazırda KRX olması, qaraciyər parenximasının normal görünməsi, CEA artması isə daha çox KRX metastazlarına şübhə yaradır. Əməliyyat vaxtı sərt, ağ rəngli və ortasında çöküklük (nəlbəkişəkilli) kimi əlamətlər metastazlara xarakterikdir.

MÜALİCƏSİ

KRX metastazlarında bir çox müalicələr – cərrahi (rezeksiya, transplantasiya), destruksiya (radiotezlikli, etanol, kriodestruksiya, mikrodalğa, intersitial lazer), kimyaterapiya (ümumi, intraarterial) radioterapiya (daxili, xarici) istifadə olunmaqdadır. Bu üsullar arasında ən çox tövsiyə olunanları *rezeksiya, radiotezlikli destruksiya, arteriyadaxili və sistemik kimyaterapiyadır* ***(Cədvəl 2)***.

Rezeksiya KRX metastazlarının ən radikal, hətta sağaldıcı müalicə üsulu sayılır. Rezeksiyadan sonra ortalama yaşam 30-40 ay, 5,10,20 illik yaşam isə 25-40%, 25% və 20% təşkil edir. KRX metastazlarında rezeksiya ön planda duran müalicə usuludur. Qc-də çox geniş yayılma (80% -dən çox hissəni tutan), çıxarıla bilməyən ekstrahepatik metastazlar və ciddi yanaşı xəstəliklər rezeksiyaya əks göstərişlərdir. Klinik bal sisteminə əsasən, mənfi proqnostik əlamətlərindən heç biri təkbaşına (pozitiv limfa düyünü, metastaz müddəti<1 il, şiş ölçüsü >5 sm, şiş sayı >1 və CEA >200nq/ml) və iki paya yayılma rezeksiyaya əks göstəriş sayılmır.

Rezeksiya vaxtı bütün şişin və şişlərin sağlam toxuma səviyyəsində çıxarılması vacib şərtdir. Qc-dəki metastazlar aşağıdakı şərtlər daxilində rezeksiya edilə bilər (rezektabellik göstəriciləri):

- Rezeksiya və əlavə RTD vasitəsi ilə makroskopik və mikroskopik təmiz kənar təmin edilirsə
- Qalan qaraciyər həcmi 30%-dən çox olarsa
- Bir-birinə yaxın 2 seqment saxlanıla bilirsə
- Qalan qaraciyərin qan təchizatı və biliar drenajı qoruna bilirsə

KRX-də hüceyrəazaldıcı (sitoreduktiv) cərrahiyyənin yeri yoxdur. Əlavə şişləri çıxarmaq

mümkün olmadıqda əməliyyatdaxili destruksiya oluna bilər.

Radiotezlikli destruksiya 5 sm kiçik və 5-dən az saydakı metastazlarda rezeksiyaya yaxın nəticə verir, 5 illik yaşamın 24-30% olduğu bildirilir. Əməliyyata əks göstəriş olan xəstələrdə RTD ilk seçim kimi istifadə oluna bələr.

Sistemik kimyaterapiya KRX-in müalicəsində müsbət nəticə verir. Son illər tətbiq edilən kimyaterapiyalar KRX metastazlarında ortalama yaşamı təxminən 2-3 dəfə artıraraq 18-20 aya çatdıra bilir. İlk seçim kimyaterapiyası kimi 5-florurasil + leukovorin+ irinotekan (FOLFRİ) və ya 5- florurasil+ leukovorin + oxaliplatin (FOLFOX) kombinasıyasıdır. Son illər bu kombinasiyalara böyümə faktorları anticismlərini əlavə etməklə effektin artdığı bildirilir. Xüsusən vaskulyar böyümə faktoru anticisimi olan bevacizumub, və ya epidermal böyümə anticisimi (setuximab) klinik praktikada özünə yer tapmışdır. Bu kombinasiyalara 40-50% hallarda cavab alınır, 18-20 aylıq yaşam təmin edilir.

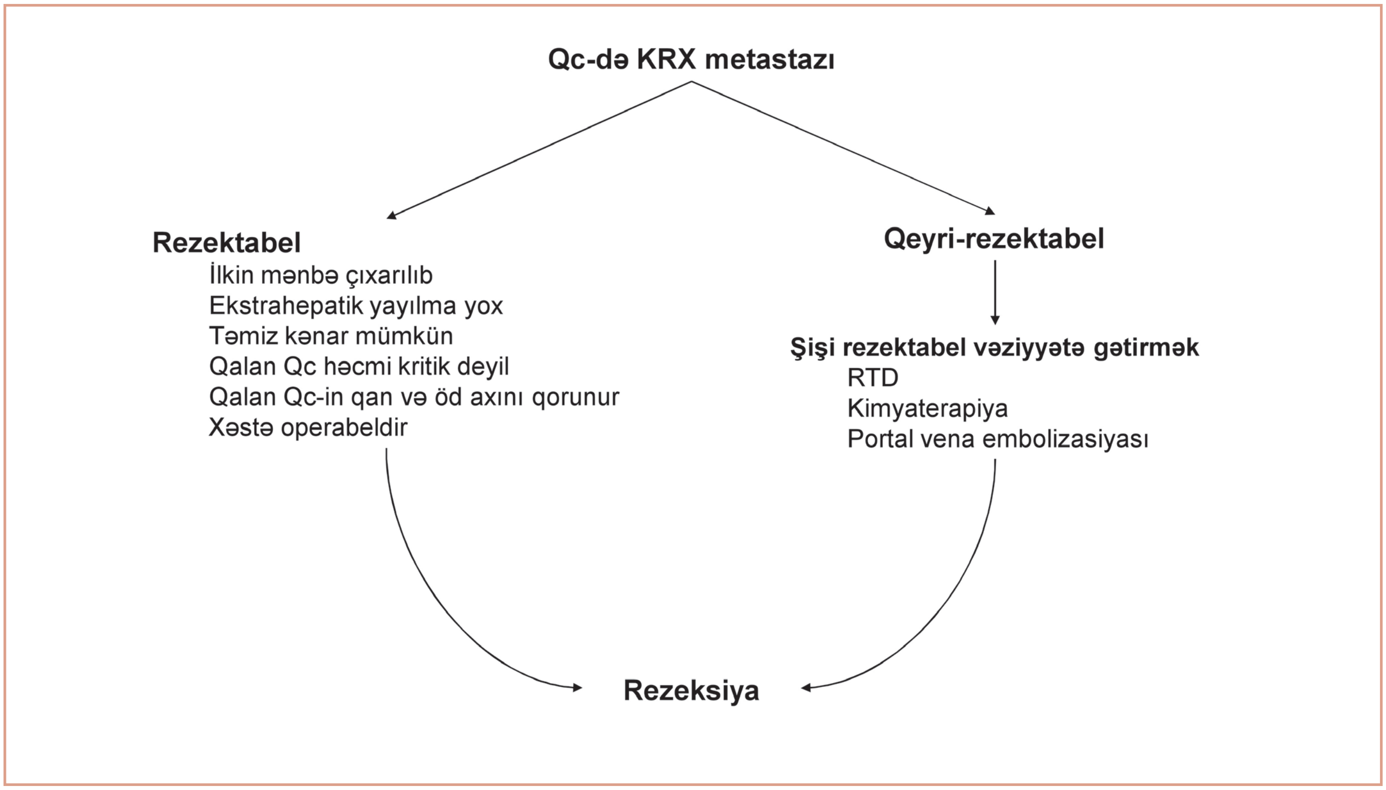
Qeyd etmək lazımdır ki, ilkin müalicəyə cavab verməyən metastazlarda təkrari müalicəyə cavab ehtimalı 20%-dən çox olmur və alternativ müalicələrə ehtiyac yaranır.

İntraarterial kimyaterapiya tumorosidal dərmanın şişdə yüksək konsentrasiyasını təmin etmək məqsədi daşıyır. Bilinən dərmanları (FOLFOX, FOLFRİ) birbaşa qaraciyər arteriyasına yeritdikdə qaraciyərdə sistemik kimyaterapiyadan 7-10 dəfə yüksək konsentrasiya əldə etmək mümkündür. Şişdə daha çox yığılan 5-FU analoqu 5-florurasil-2-deoxiuridin (FUDUR) isə Qc-də 100-400 dəfə çox toplanır. Dərmanı yeritmək üçün açıq və ya laparoskopik yolla qastroduodenal arteriyaya kateter yerləşdirilir. Ağırlaşmaları azaltmaq üçün xolesistektomiya edilir, qaraciyər arteriyasının ekstrahepatik şaxələri bağlanır və dexametazon istifadə olunur. Hazırda intraarterial FUDUR/dexametazon ilə intravenoz irinotekan və oxaliplatin kombinasiyası daha çox tövsiyə edilir. Bu kombinasiya cavab ehtimalını 70% artırsa da yaşam müddətini ciddi dəyişdirmir (≈20 ay). Sistemik kimyaterapiya ilə müqayisədə müsbət cavabın artması (40%-dən 70%-ə gədər) intraarterial kimyaterapiyanın ən müsbət tərəfi sayılır. Lakin bu müalicədən sonra 1/3 hallarda şiş hüceyrələri sağ qaldığı üçün üsul radikal müalicə sayılmır. Kimyaterapiya rezeksiyalarda əməliyyatdan öncə və sonrakı müalicə kimi, residivlərdə, qeyri-rezektabel şişlərdə palliativ müalicə kimi və ya şişi kiçiltmək məqsədi ilə istifadə edilir.

Müalicə taktikası

KRX-ın qaraciyər metastazlarında müalicə seçimi tam dəqiqləşməsə də, bəzi istiqamətlər artıq öz təsdiqini tapmışdır.

HSX-dan fərqli olaraq KRX metastazları müasir kimyaterapevtik müalicələrə yüksək həssaslıq göstərirlər və adətən qaraciyər parenximası normal olur. Bu xüsusiyyətlərinə görə də, müalicə strategiyası HSX-dan fərqlənir. Belə ki, HSX-da rezeksiya yalnız erkən mərhələdə radikal müalicə kimi qəbul edilir, Tx və destruksiya kimi alternativləri də mövcuddur. Kolorektal metastazlarda isə, rezeksiya ən effektiv, hətta xərçəngdən sağalmanı təmin edə biləcək yeganə, alternativsiz metod sayılır, digər üsullar (kimyaterapiya və s.) isə rezeksiyaya köməkçi tədbirlər kimi qəbul olunur, rezektabelliyi artırma vasitələri sayılır. Ona görə də KRX metastazlarında hazırkı müalicə strategiyası **rezeksiya** üzərində qurulmuşdur: *şiş rezektabeldirsə birbaşa rezeksiya etmək, qeyri-rezektabel şişlərdə isə kimyaterapiya, destruksiya və s. kimi üsullarla şişi rezektabel vəziyyətə gətirmək və re-*



Şəkil 2. Kolorektal metastazlarda müalicə taktikası

zeksiya etmək, rezeksiyadan sonra isə, göstərişə görə kimyaterapiya etmək ***(Şəkil 2)***.

İkinci önəmli xüsusiyyət— KRX metastazlarında rezektabellik göstəriciləri HSX-dan fərqlənir və daha geniş tutulur. Xüsusən, iki payda yerləşmə, çoxsaylı şiş, ekstrahepatik yayılma, 1 sm-dən böyük sağlam kənar kimi amillər metastaz rezeksiyasına əks göstəriş sayılmır. Əməliyyata əks göstəiş və çıxarıla bilməyən ekstrahepatik yayılma yoxdursa, təmiz kənar təmin edilirsə, qalan qaraciyərin həcmi kritik səviyyədən yuxarıdırsa, qan təchizatı və biliar axını qorunursa rezeksiya edilə bilir.

Yuxarıdakı şərtlərin ödənilmədiyi hallar qeyri-rezektabel vəziyyət kimi qəbul edilir. Belə xəstələrdə ya şişi kiçiltmək, ya qalan qaraciyəri böyütmək, yaxud da hər ikisini tətbiq edərək rezektabel vəziyyətə gətirmək lazımdır.

Qeyri-rezektabel metastazlarda destruksiya üsulları, xüsusən RTD ön planda tutulur və şiş sayı 5 dən az, ölçüləri 5 sm-dən kiçik olan xəstələrdə tətbiq edilir.

Bu kriteriyaya uymayan qeyri-rezektabel xəstələrə kimyaterapiya tətbiq edilir. İlk növbədə arteriyadaxili kimyaterapiya seçilir. Bu uyğun deyilsə, sistemik kimyaterapiya tətbiq edilir. KRX metastazları 5-florurasil+leukovorinin oksaliplatinlə (FOLFOX) və ya irinotekanla (FOLFİR) kombinasiyalarına 60-70% hallarda radioloji cavab verirlər, lakin bunların 1/3-də şiş hüceyrələri qala bilir.

Sistemik kimyaterapiyanın faydası olmadıqda və ya rezeksiyadan sonrakı residivlərdə arteriyadaxili kimyaterapiya və digər alternativlər təklif edilir.

Qalan qaraciyəri böyütmək, yəni kiçik qaraciyər sindromunun profilaktikası üçün portal vena embolizasiyası tətbiq edilə bilər. Bəzi klinikalarda ikietaplı rezeksiyalar aparılır. Birinci etapda prosesə nisbətən az cəlb olunmuş pay-

dakı törəmələr çıxarılır, digər payın portal venası isə bağlanılır. Bir neçə həftədən sonra (4-6 həftə) şişsiz pay regenerasiya edir, portal venası bağlanmış pay isə atrofiyaya uğrayır. İkinci əməliyyatda atrofik pay şişlə birlikdə çixarılır. Rezeksiyadan sonra kimyaterapiya verilir.

Qeyri-operabel xəstələrdə əsas müalicə kimi destruksiya və ya kimyaterapiya seçilir.

NEYROENDOKRİN TÖRƏMƏLƏRİN QARACİYƏRƏ METASTAZLARI

QARACİYƏRİN DİGƏR BƏDXASSƏLİ ŞİŞLƏRİNDƏN FƏRQLİ OLARAQ NET METASTAZLARI YAVAŞ BÖYÜYÜRLƏR VƏ SİTOREDUKTİV REZEKSİYA (ŞİŞİN 90%-İNDƏN ÇOXU ÇIXARILMALIDIR) APARILA BİLƏR.

Neyroendokrin törəmə metastazlarının xarakterik xüsusiyyətləri

- Yerli endokrin hüceyrələrdən və ya mədəaltı vəzi adacıqlarından inkişaf edən törəmələrdir
- Bədxassəliyin yeganə əlaməti metastazların olmasıdır
- Yavaş inkişaf edən törəmələrdir
- Hormonal aktiv və qeyri-aktiv ola bilirlər
- Törəmənin miqdarı ilə endokrinopatiya dərəcəsi arasında paralellik var
- NET-lərin hamısında xromoqrafin A və neyron spesifik enolaza tapılır
- Kimyaterapiyaya və radioterapiyaya az həssasdırlar
- Sitoreduktiv rezeksiya (şişin 90%-indən çoxu çıxarılmalıdır) aparıla bilər

Ümumi xarakteristika

Neyroendokrin törəmələr (NET), orqan və toxumalardakı yerli endokrin hüceyrələrdən və mədəalti vəzidəki (MAV) adaçıq hüceyrələrindən inkişaf edən şişlərdir. Bunlara APUD-omalar da deyilir və tərkibində neyronal enolaza enziminin olması sinir mənşəli olduqlarını göstərir. Klassik olaraq NET-lər iki qrupa bölünür: *karsinoid və qeyri-karsinoid* şişlər. Karsinoidlər də yerinə görə ön (ağciyər, udlaq, mədə, onikibarmaq bağırsaq, mədəaltı vəzi, qaraciyər, öd kisəsi), orta (nazik bağırsaq, appendiks, proksimal kolon) və arxa bağırsaq (distal kolon, düz bağırsaq) formalara ayrılır. Karsinoidlərin aktiv formaları bioloji aminlər (serotonin), prostaqlandinlər və peptidlər (kininlər, peptid hormonları) ifraz edə bilirlər. Orta bağırsaq karsinoidləri serotoninlə zəngindirlər və karsinoid krizi (qızarma, hipo-, hipertoniya, aritmiya, diareya) və fibroz (mezenterik, nefroperitoneal, ürək qapağı fibrozları) törədə bilir. Ön və arxa bağırsaq karsinoidləri isə, serotonindən kasıbdırlar və adətən krizlər törətməzlər.

Qeyri-karsinoid şişlər isə, əsasən MAV adacıq hüceyrələrindən inkişaf edirlər. Aktiv formaları ən çox ifraz etdiyi hormona görə insulinoma, qastrinoma, somatostatinoma, VİP-oma və s. adlanır.

NET-lərin bəzi ümumi cəhətləri var. *Birincisi*, bunların hormonal aktiv və ya qeyri-aktiv formaları ola bilir. *İkincisi*, NET-lərin bəd və xoşxassəli formaları sitoloji və histoloji cəhətdən fərqlənmir, bədxassəliyin yeganə əlaməti metastazların olmasıdır. İnsulinomalar 10%, qastrinomalar 50%, glükaqonomalar 70%, somatostatinomalar 80%, VİP-oma 40%, ACTH-oma 100%, PTH-oma 100%, GRF-oma 30% halda bədxassəli ola bilirlər. *Üçüncüsü*, NET-lərin hamısında xromoqrafin A və neyron spesifik enolaza tapılır ki, bu da diaqnozu dəqiqləşdirə bilir.

TƏSNİFATI	
Sayına görə	tək və çoxsaylı
Mənbəyinə görə	karsinoid (mədə-bağırsaq), qeyri-karsinoid (mədəaltı vəzi)
Hormonal aktivliyinə görə	Funksional (funksional karsinoid, insulinoma, qastrinoma, qlükaqonom, somatostatinoma, VİP-oma, ACTH-oma, PTH-oma, GRF-oma), və qeyri-aktiv
Bədxassəlik dərəcəsinə görə (ÜST təsnifatı)	xoşxassəli, bilinməyən, aşağı dərəcə bədxassəli və yüksək dərəcə bədxassəli

Təbii gedişi

NET-in həm özü, həm də metastazları yavaş böyüyərlər. Ətraf orqanlara invaziya ilə yanaşı ən çox qaraciyərə (90%) və digər orqanlara metastaz verə bilirlər. Karsinoid törəmələrin təxminən 13%-i qaraciyərə metastaz verir. Növündən asılı olmayaraq NET-in qaraciyər metastazlarının gedişi demək olar ki, eynidir. Metastazlarnın sayı və müalicə təbii gedişə təsir edən önəmli amillərdir. Qaraciyərdə metastaz olmayan hallarda 5 illik yaşama 90-100%, metastaz olduqda isə ortalama yaşama 40 ay, 5 illik yaşama 30-40% təşkil edir. Qaraciyərin 75%-ni tutan şişlərdə 5 illik yaşama 20-25%, qaraciyərin 50%-dən azını tutan şişlərdə isə, 5-illik yaşama 90% təşkil edir.

Klinikası

Klinik biruzə şəkli ilkin xəstəliyə, kütlə effektinə və şişin hormonal aktivliyinə bağlıdır. Qeyri-aktiv şişlərdə kütlə effekti ön planda durur. Aktiv karsinoid şişlər karsinoid krizləri törədirlər: qızarma, hipo-, hipertoniya, aritmiya, diarreya. Hormonal aktiv MAV metastazları ən çox ifraz etdikləri hormona uyğun endokrinopatiya əlamətləri ilə biruzə verirlər. İnsulinomlarda hipoglikemik tutmalar, qastrinomlarda xora və diarreyalar, qlükaqonomalarda diabet və anemiya, somatostatinomalarda diabet, steatoreyya və öd daşı, VİP-omada sulu-sekretor diarreya (ac olan vaxtı diarreya), ACTH-omada hipertoniya, PTH-omada hipokalsemiya ortaya çıxır. Hormonal aktivliyin səviyyəsi ilə törəmənin kütləsi arasında paralellik var.

Diaqnostikası

Anamnezində və hazırda NET-i olanlarda, endokrinopatiyası olanlarda (karsinoid krizi, diarreya, diabet, hipo-, hipertoniya, hipokalsemiya, xoralar) və qaraciyərdə kütlə tapıldıqda NET metastazlarından şübhələnmək lazımdır. Belə xəstələrdə mədə-bağırsaq sitemi və MAV-da törəmə də olarsa şübhə daha da artır. NET-in qaraciyər metastazlarının xarakterik xüsusiyyəti *hipervaskulyar* olmasıdır ki, bu da Doplerdə intensiv axın şəklində, kontrastlı müayinələrdə isə, arterial fazada kontrastlaşma və venoz fazada yuyulma əlaməti ilə təyin edilir. Hormonal aktiv şişlərdə endokrin əlamətlərlə yanaşı qanda hormonların səviyyəsi artır. Funksional karsinoidlərdə sidikdə 5-hidroksiindol turşusunun, adaçıq şişlərində isə hormonların təyini diaqnozun dəqiqləşdirilməsində faydalıdır. Adaçıq şişlərinin yayılmasını və diaqnozunu dəqiqləşdirmək üçün somatostatin sintoqrafiyası faydalı ola bilər. Histokimyəvi müayinədə xromoqrafin A və neyron-spesifik enolazanın tapılması diaqnozu dəqiqləşdirir.
Mərhələni müəyyənləşdirmək üçün (ilkin şiş, ekstrahepatik və intrahepatik yayılma) tomoqrafiya və sintoqrafiya zərurəti yaranır.

Müalicəsi

NET metastazların müalicəsində rezeksiya, transplantasiya, destruksiya, kimyaembolizasiya, kimyaterapiya tətbiq edilə bilir.

Rezeksiya NET metastazlarının əsas müalicəsidir. Qaraciyərin digər bədxassəli şişlərindən fərqli olaraq NET metastazlarında *sitoreduktiv rezeksiya* aparıla bilər. Bunun bir neçə səbəbi var. Birincisi, NET metastazları yavaş inkişaf edən şişlərdir, natamam rezeksiyadan sonra sürətli böyümə göstərmirlər. İkincisi, NET-in klinik əlamətləri, xüsusən endokrinopatiya dərəcəsi şiş kütləsi ilə birbaşa əlaqəlidir. Nəhayət, üçüncüsü, NET metastazlarında 90%-ə yaxın rezeksiyanın uzaq nəticələri ilə radikal rezeksiyanın nəticələri arasında ciddi fərq tapılmır.

Rezeksiyaya əsas göstəriş ilkin mənbənin və ekstrahepatik yayılmanın çıxarılması və ya çıxarılabilməsi, qaraciyərdəki şişlərin 90%-indən çoxunun rezeksiya və ya destruksiya edilə bilməsidir. Bu şərtlərdə aparılan rezeksiyalardan sonra 5 illik yaşama 70% ətrafındadır. Lakin resdivlər 80%-ə qədər çata bilir. Transplantasiya rezeksiya və ya destruksiya mümkün olmayan hepatik metastazlarda göstəriş sayılır.

Qeyri-rezektabel şişlərdə destruksiya üsullarından **RTD, etanol yeridilməsi, kriodestruksiya** tövsiyə edilir. Bu üsullarla 5 sm kiçik və sayı 5-dən az olan şişlərin 80-90%-ni destruksiya etmək mümkündür və rezeksiyaya yaxın nəticə alınır. Ağırlaşmaları daha az, effektivliyi daha yüksək olduğuna görə RTD-ya üstünlük verilir.

Kimyaterapiya üçün somatostatin analoqları, sitotoksik dərmanlar, α-interferon istifadə edilir. NET hüceyrələrində somatostatin reseptorları mövcuddur və bu reseptorların aktivləşməsi hüceyrənin sekresiyasını azaldır, replikasıyasını dayandırır, hətta apoptoz törədir. Somatostatin sintetik analoqları oktreotid (100-400 mkq gündə 3 dəfə) və ya lanreotid (60-120 mq 4 həftədə bir) karsinoid krizlərinin profilaktikası və şişlərin müalicəsi üçün istifadə edilir. NET-lər somatostatin müalicəsinə zəif cavab verir. Şişin kiçilməsi 10%-dən az xəstədə rastlanır, xəstələrin 30-70%-də 1 ilə qədər davam edən stabilləşmə qeyd edilir.

Streptazosinə 50% halda cavab alınır ki, bu da 8-9 ay davam edir. Dakarbazinə 30% və 6 aylıq cavab, interferon-α-ya isə 10%-dən az cavab alınır.

Kimyaembolizasiya daha yüksək (30-70% xəstədə 6-12 aylıq) effekt verir.

Müalicə taktikası

NET metastazlarında müalicə üsulunun seçimində əsas göstəricilər ilkin şişin çıxarıla bilməsi, ekstrahepatik metastaz və qaraciyərdaxili yayılma dərəcələridir ***(Şəkil 3).***

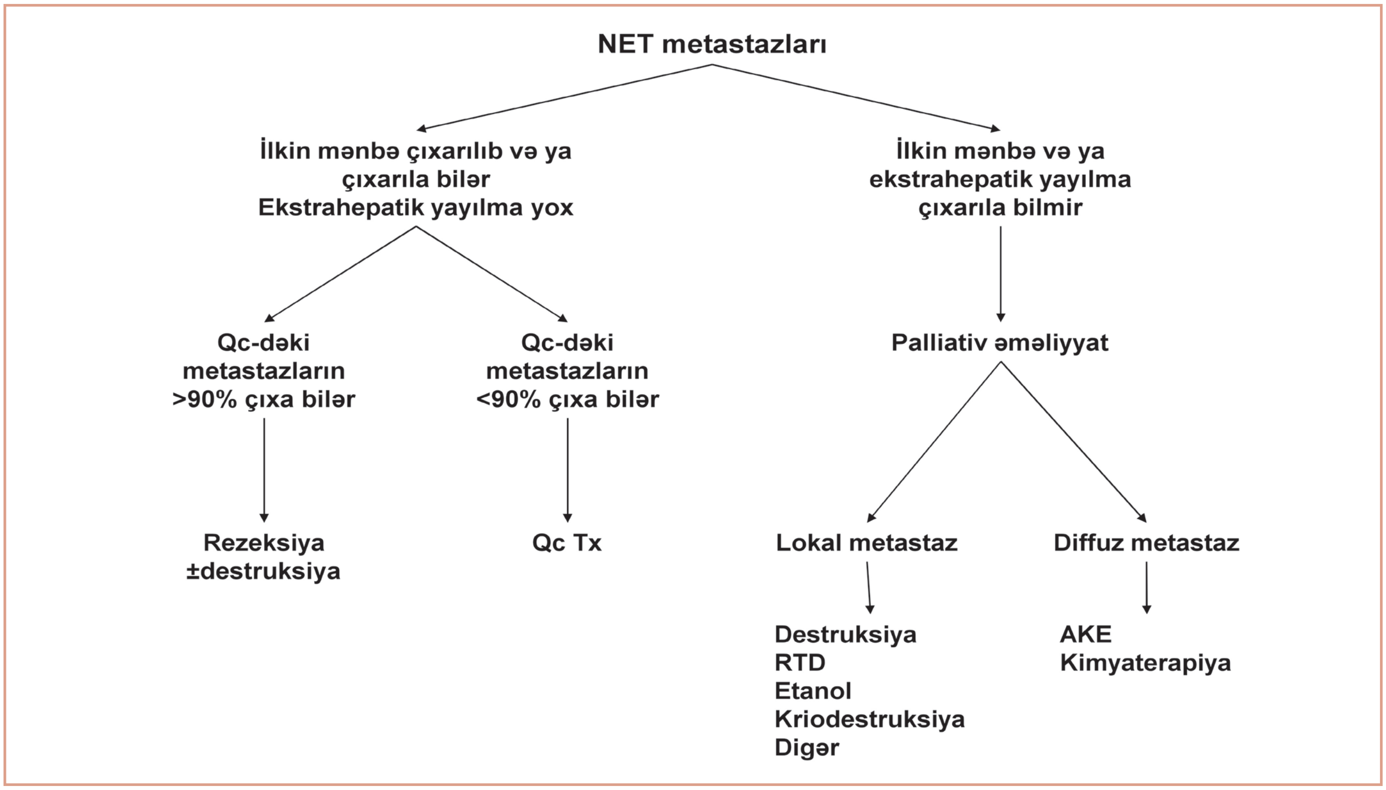
İlkin ocağı və ekstrahepatik yayılması çıxarılmış və 90%-indən çoxu çıxarılabilən NET metastazlarında əsas müalicə *sitoreduktiv rezeksiya və destruksiyadır*. Bu mümkün olmayan halda transplantasiya tövsiyə olunur.

İlkin ocaq çıxarılmayan və çıxarılması mümkün olmayan hallarda palliativ əməliyyatlar edilir və şişin qaraciyərdə yayılmasına görə üsul seçilir. Lokal şişlərdə destruksiya edilir. Destruksiya mümkün olmayan diffuz yayılmalarda AKE tövsiyə edilir. Portal vena trombozu və ekstrahepatik yayılması olan xəstələrdə isə sistemik kimyaterapiya (somatostatin analoqları, streptazosin) məsləhət görülür. Qeyd etmək lazımdır ki, karsinoid şişlərdə krizin profilaktikası üçün əməliyyat və proseduralardan əvvəl və sonrakı ilk günlərdə somatostatin analoqları istifadə edilməlidir.

QEYRİ-KOLOREKTAL VƏ QEYRİ-NEYROENDOKRİN METASTAZLARDA MÜALİCƏLƏR

Stromal şiş metastazları

Əvvəllər rezeksiya stromal törəmələrdə ilk seçim idi və nəticələr isə qənaətbəxş deyildi. Hazrda bu törəmələrdə ilk seçim kimi hədəf



Şəkil 3. Neyroendokrin törəmələrin qaraciyərə metastazlarında müalicə taktikası

müalicəsi olan imatinib təklif edilir. İmatinib müalicəsinə rezistentlik və "maksimal effekt" (müəyyən qədər kiçildikdən sonra kiçilməmə) göstərən törəmələrdə rezeksiya tövsiyə edilir.

Süd vəzi xərçəngi metastazları

Süd vəzi xərçəngi 4-5% hallarda yalnız Qc metastaz verir, əksər hallarda isə Qc-də metastaz tapıldıqda digər orqanlarda da metastaz görünür. Kimyaterapiya ilə müalicə olunanların ortalama yaşamı 23-27 ay, 5 illik yaşam isə yox dərəcəsindədir. Rezeksiya olunanlarda isə 34-61% 5 illik yaşam qeyd edilir. Ona görə də bu metastazlarda rezeksiya ön planda tutulur. Ekstrahepatik yayılması olmayan rezektabel metastazlarda kimyaterapiyadan sonra proqressivləşmə yoxdursa rezeksiya göstəriş sayılır.

Melanoma metastazları

Dəri melanomaları Qc-ə çoxsaylı metastazlar verir və digər orqanlarda da metastazlar tapılır. Bu xəstələrdə rezeksiya imkanları məhduddur. Uveal melanomada isə 50-80% hallarda təkcə Qc-ə metastaz tapılır və rezeksiyanın nəticələri də qənaətbəxşdir.

Mədə və pankreas xərçəngi metastazları

Mədə və MAV karsinomalarının sinxron və metaxron metastazlarının gedişi və proqnozu adətən xoş deyil. Hətta rezektabel metastazlarda da uzaq nəticələr qənaətbəxş deyildir.

Böyrək şişi metastazı

Böyrək şişləri 10% hallarda Qc-ə metastaz verirlər və bunlardan 10%-dən azı 1 il yaşaya bilir və 5%-dən azı rezektabel ola bilir. Rezeksiyadan sonra isə 3 və 5 illik yaşam dramatik

artır (26% və 13%). Ona görə də, rezektabel törəmələrdə rezeksiya tövsiyə olunur.

Genital orqanların şişlərinin metastazları

Testikulyar şiş metastazlarında, xüsusən də kimyaterapiyaya müsbət cavab verən hallarda rezeksiya yaxşı nəticələr verir (5 illik yaşam 62%). Bu xəstələrdə 2-3sm-lik törəmələrdə rezeksiya tövsiyyə olunur.

Yumurtalıq törəmələrinin metastazlarında digər sitoreduktiv cərrahiyyə ilə yanaşı Qc rezeksiyası da məsləhət görülür.

Servikal və endometrial törəmələrin metastazlarında müalicə barədə geniş nəticələrə ehtiyac var.

XÜLASƏ

Kolorektal metastazlar

- Kolorektal xərçəng (KRX) qaraciyərə ən çox metastaz verən şişdir. Metastazların təxminən 25-30%-i bağırsaqda şiş tapıldığı vaxt olur (sinxron metastazlar), qalan 60-70%-i isə, ilkin şiş çıxarıldıqdan sonra (metaxron) ortaya çıxır.
- KRX-in qaraciyərə metastazlarının təbii gedişini müəyyən edən ən mühüm amillər müalicə və qaraciyərdə yayılma dərəcəsidir. Yayılmış qeyri-rezektabel metastazlarda kimyaterapiya yaşamı 5-7 aydan 18-20 aya qədər, rezektabel metastazlarda isə rezeksiya yaşamı 12-14 aydan 30-40 aya qədər uzada bilir.
- KRX metastazlarında proqnostik əhəmiyyət daşıyan əsas 7 amil aşağıdakılardır: ekstrahepatik yayılma, rezeksiya sərhəddində şiş, limfa düyünüdə ilkin metastaz, şişin 5 sm-dən böyük olması, bir ədəddən çox şiş, ilkin şişlə Qc-ə metastaz arasındakı müddətin 1 ildən az olması, CEA >200 nq/ml.
- KRX metastazlarının spesifik diaqnostik əlaməti yoxdur, klinik, laborator və görüntüləmə nəticələri birlikdə qiymətləndirilməlidir. Anamnezdə və ya hazırda KRX olması, xarakterik kontrastlaşma əlaməti (arterial fazada kontrastlaşma, venoz fazada yuyulma), Qc parenximasının normal görünməsi və yüksəlmiş CEA səviyyəsi KRX metastazlarının xarakterik əlamətləri sayılır.
- Qc-də KRX metastazlarında ən çox tövsiyə olunan müalicələr rezeksiya, radiotezlikli destruksiya, arteriyadaxili və sistemik kimyaterapiyadır.
- KRX metastazlarında müasir müalicə strategiyası rezeksiya üzərində qurulmuşdur: şiş rezektabeldirsə birbaşa rezeksiya etmək, qeyri-rezektabel şişlərdə isə kimyaterapiya, destruksiya və s. kimi üsullarla şişi rezektabel vəziyyətə gətirmək və rezeksiya etmək, rezeksiyadan sonra isə, göstərişə görə kimyaterapiya etmək.
- Rezeksiya KRX metastazlarının ən radikal, hətta sağaldıcı müalicəsi sayılır. Rezeksiyadan sonra ortalama yaşam 30-40 ay, 5,10,20 illik yaşam isə 25-40%, 25% və 20% təşkil edir.
- Kimyaterapiyada ilk seçim preparatları 5- florurasil + leukovorin+ irinotekan) FOLFRI və 5- florurasil+ leukovorin + oxaliplatin (FOLFOX) kombinasıyasıdır. Bu kombinasiyalara böyümə faktorları anticismlərini (vaskulyar böyümə faktoru anticisimi olan bevacizumub, və

ya epidermal böyümə anticisimi - setuximab) əlavə etmək olar. Bu kombinasiyalara 40-50% hallarda cavab alınır, 18-20 aylıq yaşam təmin edilir.

Neyroendokrin törəmələrin metastazları

- Neyroendokrin törəmələr (NET), orqan və toxumalardakı yerli endokrin hüceyrələrdən və mədəaltı vəzidəki (MAV) adaçıq hüceyrələrindən inkişaf edən şişlərdir.
- Həm karsinoid (əsasən mədə bağırsaq toxumalarından inkişaf edən), həm də qeyri-karsinoid şişlər (əsasən MAV adacıqlarindan inkişaf edən) Qc-ə metastaz verə bilirlər.
- *NET-lərin* hormonal aktiv və ya qeyri-aktiv formaları ola bilir. Karsinoidlərin aktiv forması serotonin və digər aktiv maddələr ifraz edərək (prostaqlandin, kinin və s) karsinoid krizlər torədə bilirlər. Qeyri-karsinoidlərin aktiv formaları isə, ifraz etdikləri hormonlara uyğun endokrinopatiya törədirlər.
- NET-lərin bəd və xoşxassəli formaları sitoloji və histoloji cəhətdən fərqlənmir, bədxassəliliyin yeganə əlaməti metastazların olmasıdır.
- NET-in təbii gedişinə təsir edən ən önəmli amillər qaraciyərə metastaz, metastazın sayı və müalicədir: 5 illik yaşam metastaz olmayan hallarda 90-100%, metastaz olduqda 30-40%, rezeksiyadan sonra 70%-ə çata bilir.
- Diaqnostikada klinik əlamətlərlə yanaşı endokrin müayinə, tomoqrafiya və sintoqrafiya istifadə edilir. NET-lərin hamısında xromoqrafin A və neyron spesifik enolaza tapılır ki, bu da digər törəmələrdən diferensasiya üçün çox faydalıdır.
- **Rezeksiya** NET metastazlarının əsas müalicəsidir. Qaraciyərin digər bədxassəli şişlərindən fərqli olaraq NET metastazlarında *sitoreduktiv rezeksiya (şişin 90%-indən çoxu çıxarılmalıdır)* aparıla bilər.

ƏDƏBİYYAT

1. Assy N, Nasser G, Djibre A, et al. Characteristics of common solid liver lesions and recommendations for diagnostic workup. World J Gastroenterol. Jul 14 2009;15(26):3217-27.
2. Bayramov NY. Qaraciyər rezeksiyası. Ankara 1998
3. Bilchik AJ. Colorectal cancer metastatic to the liver: Radiofrequency ablation. In: Camerun JL. Current Surgical Therapy. 9th edition. Mosby Elsevier 2008, 362-366
4. DeMatteo R. Surgery for colorectal liver metastases. In: Camerun JL. Current Surgical Therapy. 9th edition. Mosby Elsevier 2008, 356-362
5. Gray KD, Ribero D, Vauthey JN. Malignant liver tumors. In: Camerun JL. Current Surgical Therapy. 9th edition. Mosby Elsevier 2008, 346-351
6. Kew MC. Hepatic tumors and cysts. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed. Vol 2, 2002, 1577-1602.
7. La Quaglia MP. Hepatic tumors in childhood. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:159-1177
8. Nagorney DM, Atwell TD, Que FG. Hepatic metastases from prymary neuroendocrin tumors. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007: 1195-1209

9. Sherlock S, Dooley J, eds. Diseases of the Liver and Biliary System. Oxford, UK:. Blackwell Science;1997.
10. Strobel D, Seitz K, Blank W, Schuler A, Dietrich CF, von Herbay A, et al. Tumor-specific vascularization pattern of liver metastasis, hepatocellular carcinoma, hemangioma and focal nodular hyperplasia in the differential diagnosis of 1,349 liver lesions in contrast-enhanced ultrasound (CEUS). Ultraschall Med. Aug 2009;30(4):376-82.
11. Swanson R. Colorectal metastasis (resection, pumps, radiofreqency ablation and cryoablation). In: Zinner MJ, Ashley AW. Maingot's Abdominal operations. 11th edition, Mc Craw Hill, 2007: 813-830
12. Taylor R, Fong Y. Surgical treatment of hepatic metastazis from colorectal cancer. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1178-1194
13. William RJ. Liver and Portal venouse system. In: Gerard MD, Lawrence WW, Current Surgical Diagnosis and Treatment. 12th edition, 2006, p 539-572
14. Weitz J, DeMatteo RP. Noncolorectal nonneuroendocrine metastases. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1210-1217
15. Zimmermann A. Tumors of the liver-patologic aspects. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1085-1130

QARACİYƏRİN KİSTŞƏKİLLİ TÖRƏMƏLƏRİ (SULUQLARI)

ARAKƏSMƏLİ VƏ ÇOXKAMERALI KİSTLƏRİ ÇIXARMAQ LAZIMDIR, ÇÜNKİ BUNLARIN NEOPLASTİK OLMA EHTİMALI YÜKSƏKDİR

TƏSNİFATI

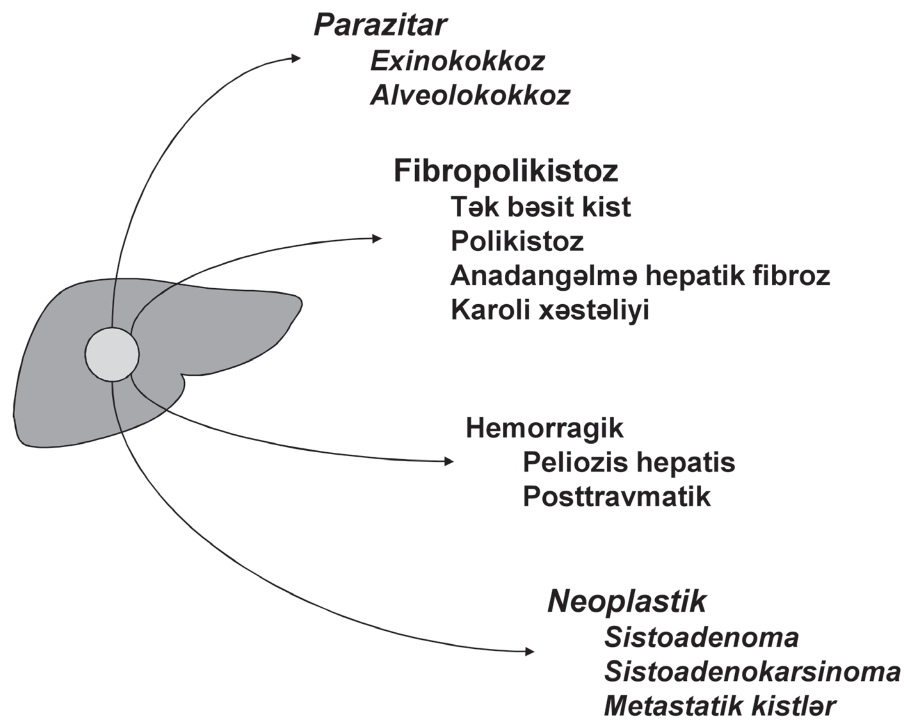
Qaraciyərin "kist" və ya "suluq" adlanan maye tərkibli törəmələri təxminən 5% əhalidə rast gəlir və səbəblərinə görə anadangəlmə, parazitar, neoplastik, travmatik və iltihabi kistlərə ayrılırlar ***(Şəkil 1)***.

ANADANGƏLMƏ KİSTLƏR

Hazırkı təsəvvürlərə görə anadangəlmə kistlər fibropolikistik xəstəliyin morfoloji formalarından biridir. Fibropolikistik xəstəlik və ya sistik fibroz anadangəlmə xəstəlikdir və genetik dəyişiklik nəticəsində axacaq sisteminin embrional inkişafdan qalması ilə xarakterizə olunur (duktal malformasiya). Xəstəlik orqanizmin ümumi xəstəliyi hesab olunur, bir və ya bir neçə orqanda özünü göstərə bilir. Ən çox ağciyərdə, MAV-da, qaraciyər və öd yollarında ortaya çıxır. Xəstəliyin xarakterik morfoloji əlaməti olan duktal malformasiya *kistlər və fibroz* şəklində ortaya çıxır. Xəstəliyin formasından asılı olaraq ya kist, ya fibroz, ya da hər ikisi üstünlük təşkil edə bilir.

Son tədqiqatlar göstərir ki, sistik fibroz xəstəliyi 7-ci xromosomda yerləşən və *sistik fibroz transmembran requlyator* (CFTR) adlanan genin mutasiyası nəticəsində meydana gəlir. CFTR geninin kodladığı protein hava yollarını, MAV axacağını, tər vəzilərini, bağırsaqları, öd yollarını və toxum axacaqlarını örtən epitel hüceyrələrin membranlarında *xlorid ionları üçün kanal* rolunu oynayır və *Na+ ionlarının* hüceyrəyə giriş-çıxışını requlyasiya edir. CFTR-in mutasiyası nəticəsində xlorun hüceyrədən çıxışı azalır, Na+ ionlarının isə hüceyrəyə absorbsiyası artır. Nəticədə epitel hüceyrələrindən axacağa su ifrazı da azalır ki, bu da sekretin qatılaşmasına, daşlaşmasına və axacaq sistemində durğunluğa səbəb olur. Axacaq sistemindəki durğunluq və keçməzlik nəticəsində orqanlarda iltihabi və infeksiyon ağırlaşmalar meydana gəlir (pnevmoniya, pankreatit, hidroadenit, sialadenit, sinusit, xolangit, mekonium keçməzliyi və s.)

Qaraciyər və öd yollarının fibropolikistik xəstəliyinin bir neçə morfoloji formaları var ***(Şəkil 2):***



Şəkil 1. Qaraciyərin suluqlarının təsnifatı

- Qaraciyər polikistozu
- Sadə Qc kisti
- Anadangəlmə hepatik fibroz
- Karoli xəstəliyi
- Mikrohamartoma
- Xoledox kistləri
- Uşaqlarda xolestaz

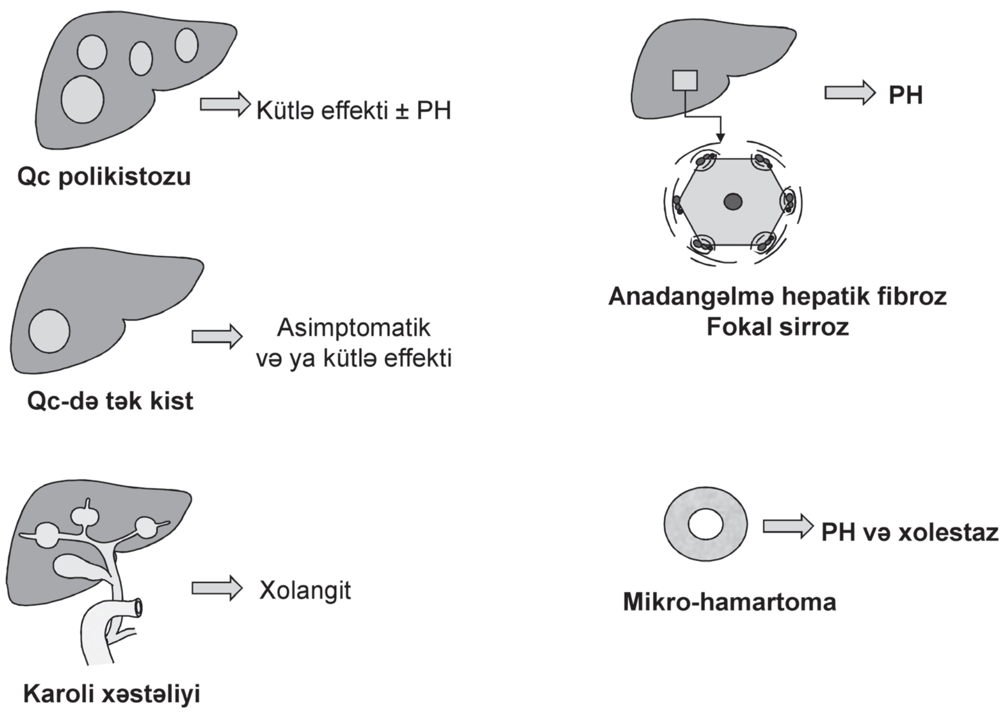
Bu xəstəliklər müxtəlif görünsələr də bəzi *ümumi cəhətləri* var*:*

1. Bunların hamısı anadangəlmə genetik defektə bağlı xəstəliklərdir və adətən eyni genin mütasiyası nəticəsində ortaya çıxırlar.
2. Xəstəliklər digər orqanların fibropolikistik xəstəlikləri ilə birlikdə rast gələ bilir (məsələn, böyrək, pankreas, ağciyər polikistozu və s.).
3. Əksər xəstələrdə qaraciyər və öd yollarında iki və daha çox forma birlikdə rast gələ bilir.
4. Klinik olaraq bu xəstəliklər asimptomatik gedə bilər və ya dörd sindromdan biri üstünlük təşkil edə bilər: ***kütlə effekti, xolestaz, xolangit, portal hipertenziya.***
5. Bu xəstəliklərdə bədxassəlilik potensialı var, ancaq çox aşağıdır.
6. Xəstəlik kiçik yaşlarda çox görünür, lakin böyük adamlarda da rastlanır.
7. Anadangəlmə kistlərin divarı üçqatlı olub, daxildə öd yolları tipində epitel, ortada epitel membranı və xaricdə nazik fibroz təbəqədən ibarətdir. Epitel qişası andangəlmə kistlərin ən mühüm xüsusiyyətidir və kist içərisindəki mayeni ifraz edir. Ona görə də, epitel qişası sağlam olduqda kistlərin residivləşmə ehtimalı yüksək, obliterasiya imkanı isə çox azdır.

SADƏ KİST

Sadə qaraciyər kistlərinin xarakterik xüsusiyyətləri

- Üçqatlı divarı (kubşəkilli epitel, membran və



Şəkil 2. Qc və öd yollarının fibropolikistik xəstəlikləri

fibroz) və seroz möhtəviyyatı var

- Ölçüləri 2-5 sm arasındadır və adətən təksaylıdır
- Öd yolları ilə əlaqəsi və arakəsmələri yoxdur
- Görüntülənmədə incə divarlı və arakəsməsiz görünür
- Nadir hallarda simptom və ağırlaşma törədər.
- Ağırlaşma və əlamət törətmirsə müalicəsinə gərək yoxdur

Morfologiyası

Qaraciyərin sadə kistinə ədəbiyyatda tək Qc kisti, anadangəlmə kist, sadə hepatik kist də deyilir. Sadə hepatik kistlərin iç divarı kubşəkilli öd epiteli ilə örtülüdür və epitelin ifraz etdiyi seroz maye kistin möhtəviyyatını təşkil edir. Sadə kistlərin öd yolları ilə əlaqəsi yoxdur. Kistlər oval və ya dairəvi görünür, arakəsmələri olmur. Ölçüsü əksər hallarda 2-5 sm (20 sm-ə qədər ola bilir), sayı tək olsa da, bəzən bir neçə kist görünə bilir.

Klinikası və təbii gedişi

Sadə kistlər nadir hallarda əlamət və ağırlaşma (təzyiq, qanaxma və infeksiya) törədirlər, əksər hallarda təsadüfi müayinələrdə tapılırlar. Kisti olan xəstənin şikayətləri adətən başqa xəstəliklərə bağlı olur. Bəzən böyük kistlərin simptom törədib-törətmədiyini dəqiqləşdirmək üçün punksiya edib izləmək gərəkir.

Diaqnostikası

Təsadüfü müayinələrdə və asimptomatik xəstələrdə qaraciyərdə tək və incə divarlı kist tapıldıqda sadə kistdən şübhələnmək olar. USM-də incə divarlı, anexoik və ya hipoexoik görünmə, kontrastı tutmama, T1-də hipo, T2-də isə hiperintens görünmə kistlərin xarakterik

diaqnostik əlamətləridir. Kistdaxili qanaxma olarsa heterogen və T1-də hiperintens görüntü ortaya çıxar.

Müalicəsi

Ölçüsündən asılı olmayaraq asimptomatik kist-lərin müalicəsinə gərək yoxdur. Simptomatik kistlər isə, müalicə olunmalıdır ***(Şəkil 3)***. Kistlərin müalicəsi üçün punksiya, skleroterapiya və cərrahi üsullar mövcuddur. Punksiyadan sonra kistlərin əksəriyyəti təkrarladığı üçün bu üsul daha çox diaqnostik məqsədlə tətbiq edilir. Əgər simptomların kistə aid olduğu şübhəlidirsə kisti aspirasiya edib izləmək gərəkir. Skleroterapiyada kist epiteli sklerotik maddə ilə (etanol, monosiklin hidroxlorid) kimyəvi destruksiyaya uğradılır. Kistlərin 65-95%-ni bu yolla müalicə etmək mümkündür. Kistin öd yolları ilə əlaqəsinin olması skleroterapiyaya əks göstərişdir. Böyük və Qc səthindən çıxan kistlərin ən effektiv müalicəsi cərrahi üsuldur. Kist divarının kəsilib götürülməsi və peritona açılması (fenestrasiya) ən sadə və effektiv cərrahi müalicədir. Fenestrasiya açıq və laparoskopik yolla edilə bilər. Fenestrasiyadan sonra qısamüddətli assit görünsə də residivlər azdır. Ağırlaşmış kistlərdə isə, ağırlaşmanın növündən asılı olaraq uyğun müalicə üsulu seçilir. İrinləmiş kistlərdə xarici drenaj, qanaxmalarda embolizasiya, hemostaz+drenaj və ya kistektomiya, öd yollarına açılmış kistlərdə kisto-yeyunostomiya tətbiq edilir.

POLİKİSTOZ XƏSTƏLİYİ

Polikistoz xəstəliyinin xarakterik xüsusiyyətləri

- Anadangəlmə xəstəlikdir
- Çoxsaylıdır və ölçüləri müxtəlifdir (1-20 sm) arasındadır
- Öd yolları ilə əlaqəsi və arakəsmələri yoxdur
- Adətən böyrək polikistozu ilə birlikdə rast gəlir
- Qc-i sıxışdırma əlamətləri törədə bilir (PH, sarılıq)
- Simptomatik formalarda müalicə edilməlidirlər

Tərifi və morfoloji cəhətləri

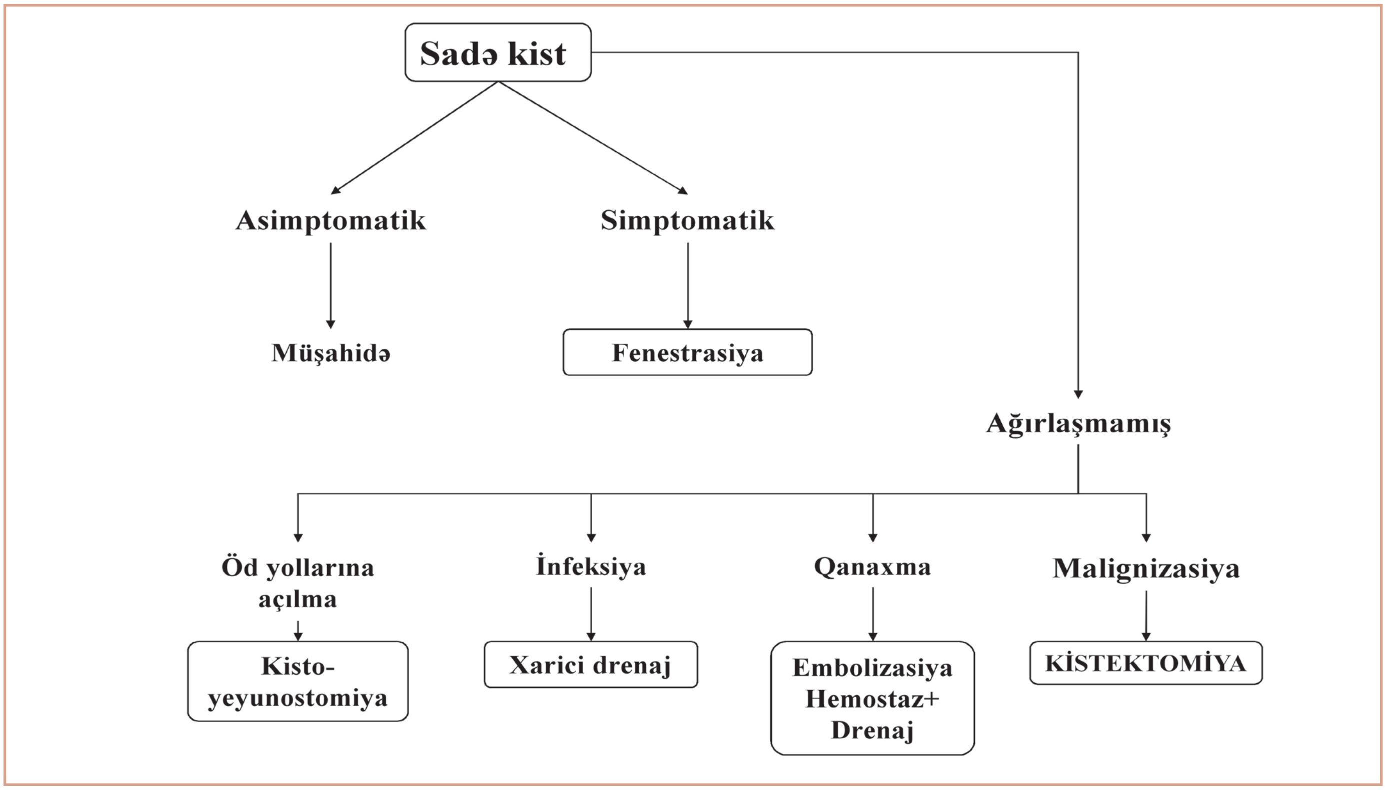
Polikistoz xəstəliyi autosomal dominant xəstəlik olub, qaraciyərdə çoxsaylı kistlərin əmələ gəlməsi ilə xarakterizə olunur. Əksər hallarda böyrəklərdə də polikistoz tapılır. Bu xəstəlikdə PKD1 və PKD2 genlərində mutasiyalar baş verir. Polikistozdakı kistlər bir çox cəhətlərinə görə sadə kistlərə bənzəyir: *tək kameralıdırlar, divarları təkqatlı öd epiteli ilə örtülüdür, möhtəviyyatı seroz mayedir, öd yolları ilə əlaqəsi yoxdur.* Əsas fərq kistlərin sayına və gedişinə görədir. Polikistik xəstəlikdə ağırlaşma halları, xüsusən infeksiya, kistdaxili qanaxma, portal hipertenziya və mexaniki sarılıq daha çox rast gəlir. Bunun bir səbəbi çoxsaylı kistlərin Qc parenximasını işğal etməsi və sıxışdırmasıdırsa, digər səbəbi böyrək polikistozu və yetməzliyidir. Böyrək yetməzliyi infeksiya və qanaxmaya meyillilik yaradır.

Klinikası

Polikistik xəstələrdə əlamətlər əsasən böyrək yetməzliyinə bağlı olur. Qc-dəki kistlər çox böyük olduqda, ətrafa təzyiq göstərdikdə və ağırlaşma törədərsə əlamətlər ortaya çıxar. Ağrı və PH əlamətləri (assit, varikoz) çox rast gələn əlamətlərdir. Sarılıq da rast gələ bilir.

Diaqnostikası

Polikistozun diaqnostikasında görüntüləmə üsulları xüsusi yer tutur. Qc-də çoxsaylı kistlər tapıldıqda polikistozdan şübhələnmək olar. Qc ilə birlikdə böyrəkdə də polikistoz varsa bu şübhə daha da artır. İncə divarlı, arakəsməsiz, çoxsaylı və müxtəlif olçülü kist görüntüsü (anexoik, kontrast tutmayan, T1-də hipo, T2-də isə hiperintens) polikistoz üçün xarakterikdir. Kontrastlı xolangioqrafiyalarda öd yolları ilə əlaqəsi tapılmır.



Şəkil 3. Qaraciyərin sadə kistində müalicə taktikası

Müalicəsi

Qc polikistozunun konservativ müalicəsi yoxdur, kist sekresiyasını azaltmaq üçün somatostatin istifadəsi də effektiv olmamışdır. Müalicə üçün aspirasiya-skleroterapiya, fenestrasiya, rezeksiya və Tx üsulları var. Müalicə üsulunun seçimində klinik gediş, Qc-in işğal dərəcəsi, kistlərin ölçüsü və böyrəyin vəziyyəti diqqətə alınır.

Asimptomatik xəstələrdə müalicəyə ehtiyac yoxdur, müşahidə yetərlidir. Simptomatik (təzyiq, diskomfort) və ağırlaşmalı xəstələrdə isə müalicəyə göstəriş ortaya çıxır. Bu xəstələrdə kisti boşaltmaq və Qc-i sıxılmadan azad etmək əsas hədəfdir. Bu məqsədlə dominant kistlər skleroterapiya və fenestrasiya edilir. Qc-in asimmetrik tutulduğu vəziyyətlərdə tutulan tərəfin rezeksiyası, digər tərəfin isə fenestrasiyası (rezeksiya+fenestrsiya) tətbiq edilə bilər. Qc-in diffuz tutulmasında, dekompressiya faydalı olmayanda (rezeksiya+fenestrasiyadan sonra proqressivləşən) və böyrək yetməzliyi ilə yanaşı gedən simptomatik xəstələrdə birmomentli Qc-böyrək köçürülməsi tövsiyə edilir. Belə xəstələrdə uzaq nəticələr (rəddetmə) və ağırlaşma halları tək orqan köçürülməsi ilə müqayisədə daha qənaətbəxşdir.

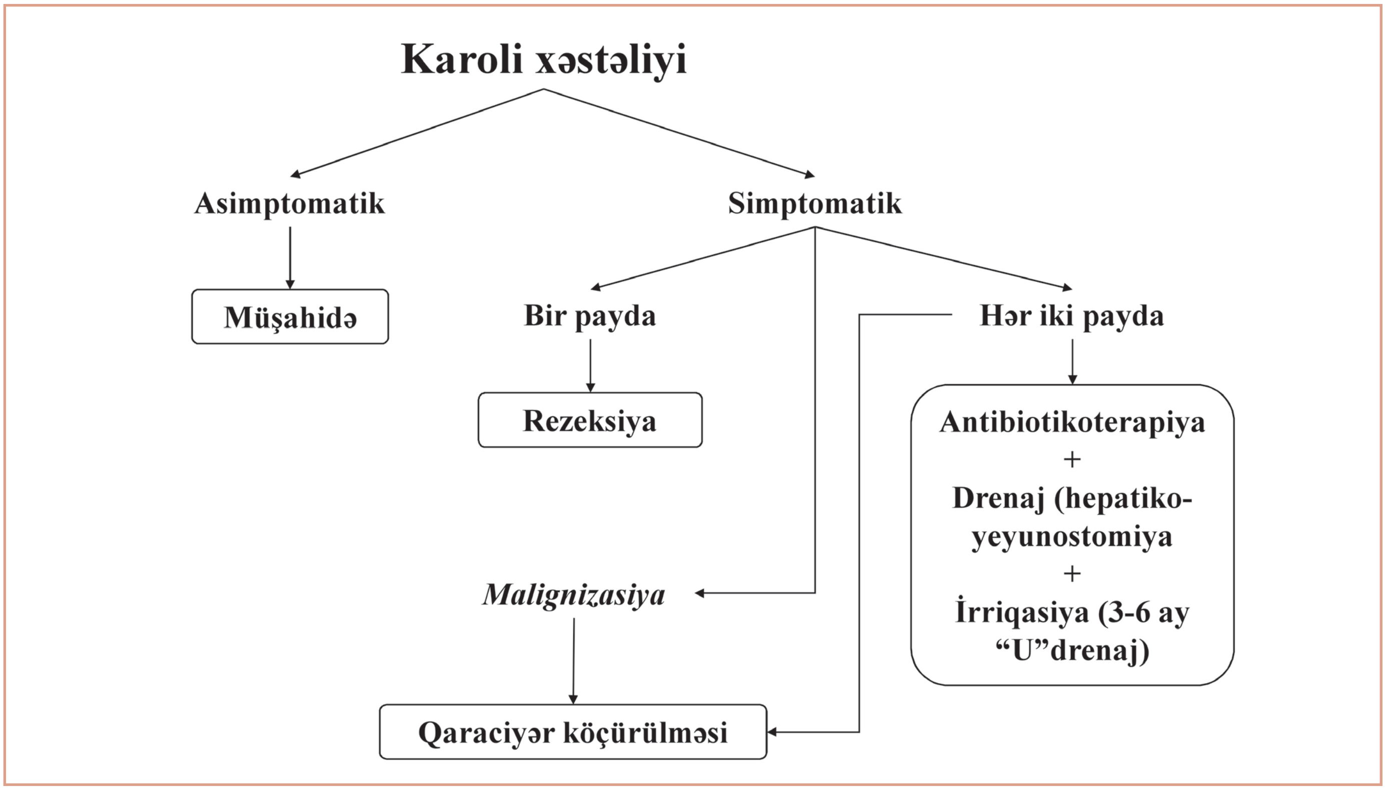
KAROLİ XƏSTƏLİYİ

Karoli xəstəliyinin xarakterik xüsusiyyətləri

- Anadangəlmə xəstəlikdir
- Öd yolları ilə əlaqəsi olan çoxsaylı kistlər var
- Təkrarlayan xolangit əlamətləri törədir
- Müalicəsi üçün rezeksiya, drenaj, hətta Tx lazım gəlir

Tərifi

Karoli xəstəliyində qaraciyərin bir və ya hər iki payında intrahepatik öd yollarının genişlənməsi nəticəsində əmələ gələn çoxlu kistlər tapılır,



Şəkil 4. Karoli xəstəliyində müalicə taktikası

qaraciyərın parenximası isə normal olur.

Morfologiyası və təbii gedişi

Kistlər adətən kiçik ölçülü olub (<5 sm), nadir hallarda böyük ölçülərə çatır. Kistlərin öd yolları ilə əlaqəsi olduğu üçün infeksiyalaşma ehtimalı yüksəkdir. Ona görə də, bu xəstəlikdə xolangitə çox rast gəlinir. Karoli xəstəliyi anadangəlmə hepatik fibrozla birlikdə rast gələ bilər.

Klinikası

Karoli xəstəliyi üşaq və gənc yaşlarda xolangit əlamətləri ilə ortaya çıxır: yüksək hərarət, titrətmə, sarılıq, ağrı. Az hallarda asimptomatik olur. Bu xəstələrdə intrahepatik daşlara da rast gəlinə bilir.

Diaqnostikası

Qaraciyərdə çoxsaylı, kiçik (<5 sm) kistlərin xolangit klinikası ilə birlikdə olması Karoli xəstəliyinə şübhə yaradır. Retroqrad xolangioqrafiyada intrahepatik öd yollarının kistşəkilli genişlənməsi Karoli xəstəliyi diaqnozunu dəqiqləşdirir. Bəzən xəstələrə sekretin verilir və öd ifrazına baxılır. Karoli xəstəliyində sekretindən sonra öd ifrazı artır, lakin bu əlamət digər xəstəliklərdə də müşahidə edilə bilər.

Müalicəsi

Karoli xəstəliyinin müalicəsi digər kistik xəstəliklərdən fərqlənir (***Şəkil 4)***. Asimptomatik hallarda müşahidə edilir. Simptomatik hallarda isə xəstəliyin yayğınlıq dərəcəsinə görə müalicə seçilir. Xəstəlik bir payı tutarsa, rezeksiya ən uyğun müalicə üsuludur. Hər iki payı tutan hallarda öd yollarının drenajı, daşların çıxarılması lazım gəlir. Bu xəstələrdə xolangit tez-tez təkrarladıqda qaraciyər köçürülməsi tövsiyə olunur.

NEOPLASTİK KİSTLƏR

Neoplastik kistlərin xarakterik cəhətləri

- Kistin epitel qatı neoplastik xarakterlidir (çoxqatlı, polipoid, adenokarsinoma)
- Möhtəviyyatı seroz yox, musin tipli qatı mayedir, mayedə CA 19-9 yüksəkdir
- Dvarı qalın, polipoid çıxıntıları, arakəsmələri və ya çoxkameralı olur
- Diaqnozu histoloji müayinə ilə dəqiqləşir
- Müalicəsi radikal eksiziyadır
- **Arakəsməli və çoxkameralı kistləri çıxarmaq lazımdır, çünki bunların neoplastik olma ehtimalı yüksəkdir**

Rastgəlmə tezliyi

Neoplastik kistlərə xoşxassəli sistoadenoma və bəd xassəli sistoadenokarsinomalar aiddir. Bu kistlər Qc-in kistoz törəmələri arasında nadir (1-2%) rast gəlinənləridir. Sistoadenoma ədəbiyyatda biliar sistoadenoma da adlanır.

Morfologiyası və gedişi

Bilar sistoadenomanın divarı anadangəlmə kistlərdəki kimi üçqatlıdır: öd epiteli, epitel membranı və fibroz qat. Lakin anadangəlmə kistlərdən fərqli olaraq, sistoadenomalarda epitel qatının hamısı və ya bir hissəsi neoplastik xarakterlidir, seroz maye yox, musin tipli qatı maye ifraz edir və bu mayedə CA 19-9 yüksək olur. Epitel kist divarı boyunca böyüyərək divarın qalınlaşmasına, kistin içərisinə doğru böyüyərək papillamatoz çıxıntının əmələ gəlməsinə səbəb olur. Sistoadenomalarda papillamatoz çıxıntılardan başqa arakəsmələr də çox rast gəlir. Arakəsməli kistlərin təxminən 25-45%-i sistoadenomalardır. Sistoadenomaların digər xarakterik cəhəti malignizasiya ehtimalının yüksək (25%) olmasıdır. Sistoadenomalar tapılanda adətən böyük ölçülü (>4 sm) olurlar. Kistin bəd və ya xoş xassəli olması epitelin neoplastik xarakterinə görədir. Neoplastik kistdə normal epitelin olmasına əsaslanaraq bunların anadangəlmə kistlərdən inkişaf etdiyi ehtimalı vardır.

Sistoadenokarsinoma birincili olaraq qaraciyərdən inkişaf edə bilir və ya metastatik (çənbər bağırsaq, pankreas, mədə, böyrək, yumurtalıq və s.) ola bilir.

TƏSNİFATI

Mənşəyinə görə	Birincili • Sistoadenoma • Sistoadenokarsinoma İkincili Metastatik kistlər

Diaqnostikası

Qaraciyərdə arakəsməli, qalın və kələkötür divarlı kistoz törəmə tapıldıqda neoplastik kist şübhəsi artır. Görüntüləmə üsulları və kistik mayenin müayinəsi (mayedə CA-19-9, sitoloji) neoplastik kistlərin diaqnostikasında əsas rol oynayır.

Neoplastik kistlərin klinik və görüntü əlamətləri bəsit kistlərə çox bənzəyir. Lakin, residiv və metastaz vermə ehtimalları yüksək olduğunu və radikal kistektomiya və ya rezeksiya ehtiyacını nəzərə alaraq neoplastik kistləri bəsit kistlərdən ayırmaq çox vacibdir. Bir-birinə yaxın bir neçə kistin olması, arakəsmələrin olması, çoxkameralı olma, divarının qalın və kələkötür olması ilə yanaşı kist içərisində papillamatoz çıxıntılar və içərisindəki mayenin müxtəlif sıxlıqlı olması, mayedə yüksək CA-19-9 kistin neoplastik xarakterli olduğunu göstərir. Öd yolları ilə əlaqəsi ola bilər. Kistin dəqiq diaqnozu isə mayedə və ya divarda şiş hüseyrələrinin tapılması ilə qoyulur.

Müalicəsi

Neoplastik kistlərin müalicəsində əsas məqsəd kist epitelini tamamilə aradan qaldırmaqdır. Sistoadenomalarda kistektomiya (enukleasiya) və ya rezeksiya məsləhət görülür. Bəziləri hissəvi kistektomiya və epitel ablasiyası da tövsiyə edirlər. Lakin, malignizasiya ehtimalını nəzərə alaraq ablasiyanın tərəfdarları azdır, fenestrasiya, kateterizasiya və kistoyeyunostomiya isə tövsiyə edilmir.

Birincili sistoadenokarsinomalarda sağlam toxuma səviyyəsində rezeksiya lazımdır. İkincili sistoadenokarsinomalarda cərrahi müalicə metastatik şişlədə olduğu kimidir, yəni, ilkin ocaq çıxarılıbsa və ekstrahepatik metastaz yoxdursa qaraciyərdəki kist çıxarıla bilər.

TRAVMATİK KİSTLƏR

Travmatik kistlərin xarakterik cəhətləri

- Qanaxma və bilioma yerində əmələ gəlir
- Divarı fibroz toxumadan ibarətdir, epitel qatı yoxdur (yalançı kistdir)
- İltihablaşma varsa drenaj edilir.

Travmatik kistlər kut və açıq travma, arterial infarktdan sonra qaraciyər parenximasına qanaxma və öd toplanması nəticəsində əmələ gələn psevdokistlərdir. Kistlərin divarı birləşidrici toxumadan ibarət olub, epitel qatı yoxdur (prevdokist- “yalançı kist”), içərsində isə qan və ya öd tapılır.

Travmatik kistlərin infeksiyalaşma ehtimalı yüksəkdir. Asimptomatik kistlər müşahidə edilir, infeksiya inkişaf edən hallarda isə xaricə drenaj olunur.

PARAZİTAR KİSTLƏR

İnsanlarda exinokokk paraziti qaraciyərdə iki növ zədələnmə törədir. *Echinococcus granulosae* böyük kistlər - hidatitoz tip, *Echinococcus alveolaris isə,* xərçəngəbənzər mikrokistlər törədir. Kistik və ya hidatitoz tip ən çox rast gələn formadır. Alveolar tip isə çox nadir rast gəlir, əsasən Sibir və Alyaska bölgələrində müşahidə olunur.

HİDATİTOZ (KİSTİK) EXİNOKOKKOZ

Exinokokk kistinin xarakterik xüsusiyyətləri

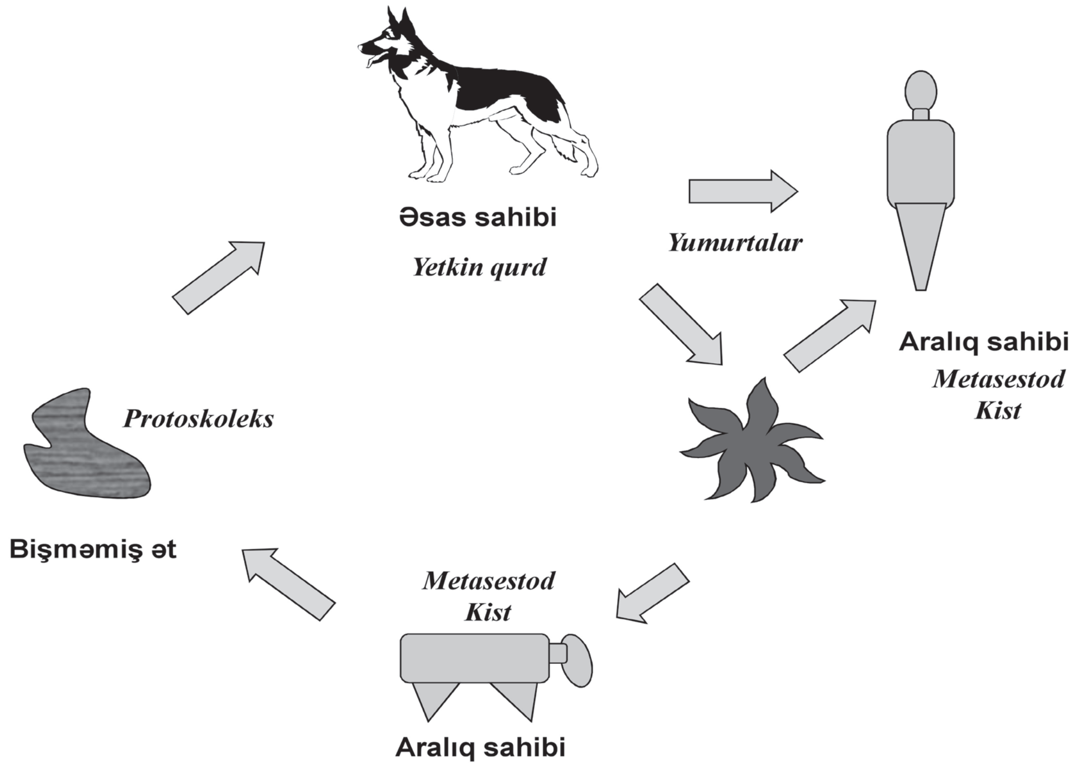
- E. Granulosae tərəfindən törədilir
- Parazitin əsas sahibləri it və pişikdir, insan aralıq sahibidir
- Adətən böyüyər və ağırlaşma törədərlər
- Xitin qatı vardır
- Hələlik əsas müalicəsi cərrahi üsuldur.

Etiologiyası

E. granulosae 4-6 mm uzunluğunda qurddur, əsas sahibləri hesab edilən itlərin və pişiklərin nazik bağırsaqlarında yaşayırlar ***(Şəkil 5)***. İnsanlar və ot yeyən heyvanlar isə parazitin ara sahibləridir. Əsas sahiblərin bağırsaqlarından bayıra atılan yumurtalar insanlar və ot yeyən heyvanlar tərəfindən udulur. Yumurtadan çıxan onkosferalar ara sahibin bağırsaq divarını keçərək qanla və ya nadir hallarda limfa ilə daxili orqanlara çatırlar. Onkosferadan əmələ gələn skolekslər toxumada kistşəkilli törəmə əmələ gətirir. Ən çox qaraciyər, sonra ağciyər və digər orqanlar tutulur.

Morfologiyası

Exinokokk kistinin üç təbəqəsi var: daxildə germinativ, ortada xitin, xaricdə isə fibroz qat ***(Şəkil 6)***. Germinativ qatda skolekslər çoxalır, maye ifraz edir və qız qovuqcuqlar əmələ gətirirlər. Xitin qat (laminatıv) exinokokka məxsus, ağımtıl rəngli, kövrək membrandır. Fibroz qat (perikist də deyilir) parazitin əmələ gətirdiyi qat olmayıb, əksinə, parazitə qarşı orqanizm tərəfindən iltihabi reaksiya və ya kistin qaraciyərə təzyiqi ilə əlaqədar əmələ gələn birləşdirici toxumadır. Hazırda Ümumidunya Səhiyyə Təşkilatının



Şəkil 5. Exinokokk qurdunun həyat dövranı

morfoloji əlamətlərə və görüntüləmə üsullarının nəticələrinə əsaslanan təsnifatına görə exinokokk kistlərinin 6 tipi ayırd edilir ***(Şəkil 7)***:

Klinikası və gedişi

Exinokokk kistləri asimptomatik, simtomatik və ağırlaşmalı gedişli ola bilir. ***(Şəkil 6)***.

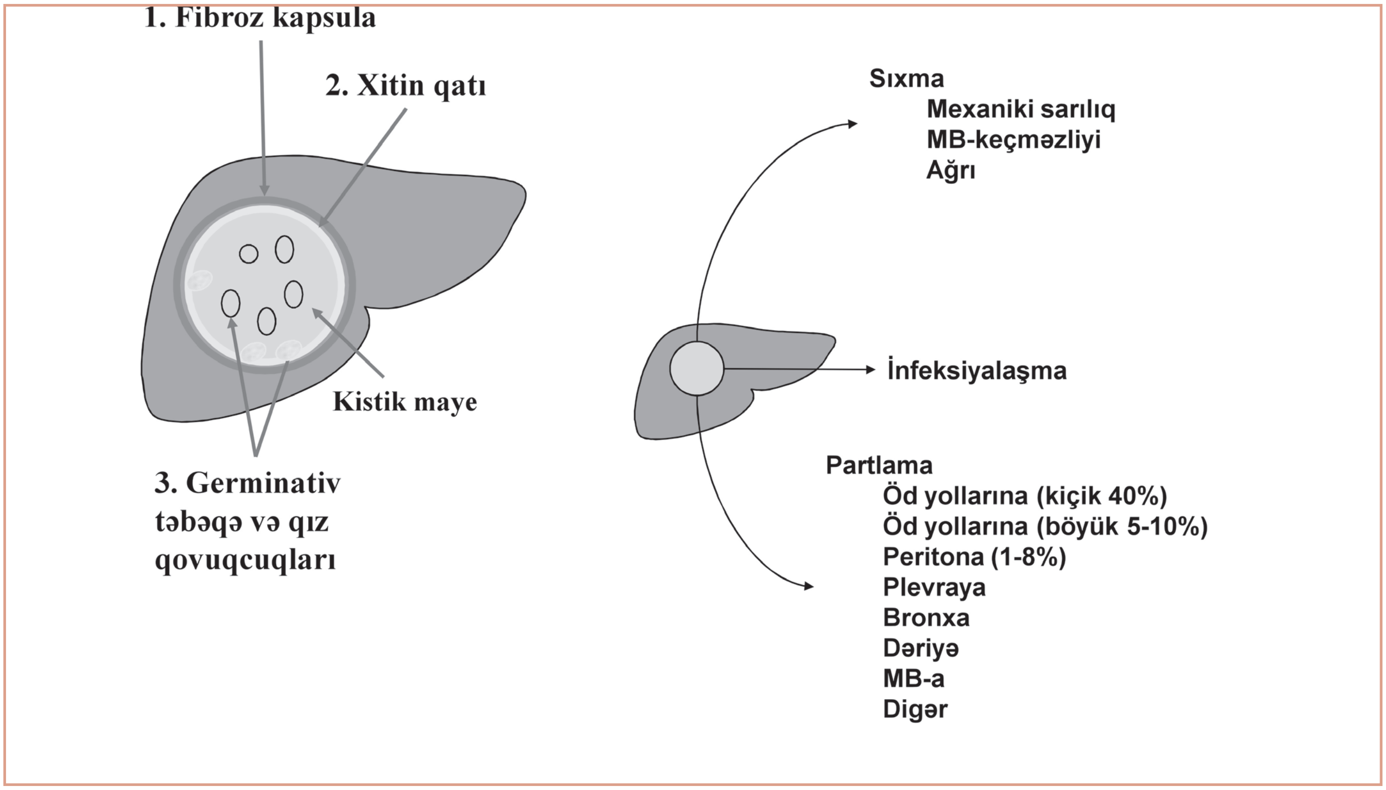
Erkən və kiçik kistlər adətən uzun müddət simptom vermirlər. Kist böyüyərək ətraf orqanlara təzyiq göstərdikdə klinik əlamətlər ortaya çıxır. Qarında kütlə, diskomfort, ağrı hissi, bəzən sarılıq müşahidə edilir. Allergik tipli dəri səpgiləri də rast gəlir.

Ağırlaşmalar adətən kistin infeksiyalaşması və ya partlayaraq ətrafa yayılması nəticəsində meydana gəlir. Kist infeksiyalaşdıqda abses klinikası ortaya çıxır: hərarət, ağrı, titrətmə, ÜİS. Kist partlamasının klinik əlamətləri açıldığı boşluqdan asılı olaraq dəyişir. Kistin öd yollarına açılması sarılıq, bəzən də xolangit əlamətləri törədir. Periton boşluğuna açılan kistlərdə ağır anafilaktik reaksiya (hipotenziya, soyuq və göyərmiş dəri, qaşıntı və s.) və peritonit əlamətləri ortaya çıxır. Qaraciyər exinokokku plevraya, bronxlara və bağırsaqlara da açıla bilər.

Diaqnostikası

Qarında ağrı və kütlə, qaraciyərdə kistöz törəmə göründükdə exinokokkdan şübhələnmək olar. Bu əlamətlər endemik bölgədən olan xəstədə rast gələrsə şübhə daha da artır. Görüntüləmə metodları (USM, KT, MRT) exinokokk diaqnostikasında əsas yer tutur. Qanda və mayedə exinokokk antigenlərinin (seroloji müayinə) və anticismlərinin (ELİSA, immunoelektroforez, blotting) təyininə əsaslanan laborator müayinələr 90-100% həssaslıq göstərir və daha çox diferensial diaqnostikada və əməliyyatdan sonra residivin olub-olmadığını aşkar etmək üçün istifadə edilirlər.

Exinokokk kistinin diaqnostikasında üç əsas



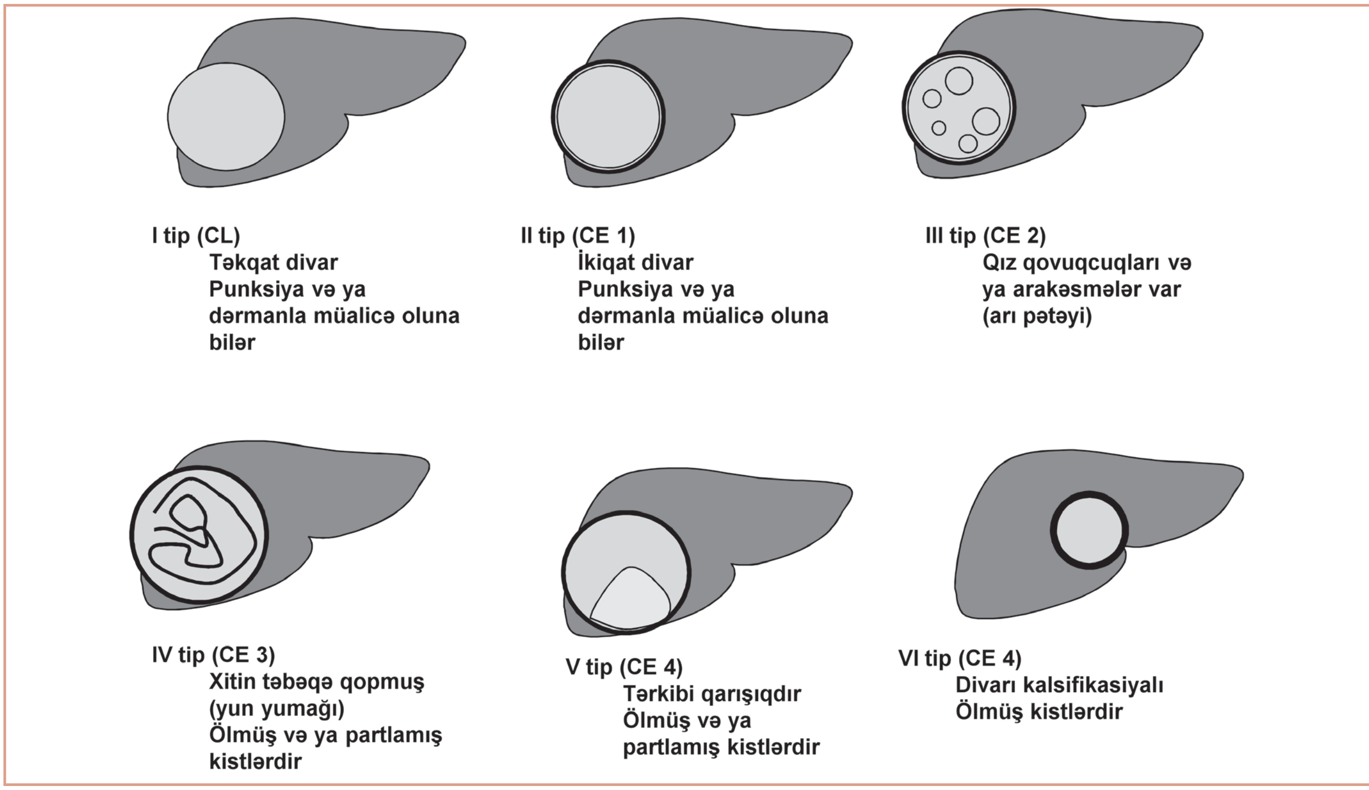
Şəkil 6. Exinikokk kistinin quruluşu və təbii gedişi

məsələ həll edilməlidir:
1. Kist exinokokk kistidirmi?
2. Exinokokk canlıdırmı?
3. Ağırlaşması varmı?

Xitin qatı və qız qovuqcuqlarının görünməsi exinokokk kistinin ən vacib əlamətidir.
USM və tomoqrafiya üsuları ilə ikiqatlı divar (fibroz və xitin qatlar), qız qovuqcuqları ("arı pətəyi" əlaməti), qatlanmış xitin qatının ("yun yumağı" əlaməti) görünməsi exinokokk kistlərinin xarakteristik əlamətləridir. Qalın fibroz divar və kalsifikasiyalar da exinokokk kistlərində daha çox rast gəlir. I tip kistlərdə fibroz qat incə olduğu və USM-də xitin qatı görünmədiyi üçün bunları bəsit kistlərdən ayırd etmək çətinlik törədir. USM və KT ilə müqayisdə MRT kistin daxili elementlərini daha yaxşı göstərdiyi üçün bəsit və I tip kistlərin diferensial diaqnostikasında istifadə edilir ***(Cədvəl 1)***.
Əməliyyat vaxtı da kist içərisində xitin qatı və qız qovuqcuqlarının görünməsi exinokokk

Cədvəl 1. Exinokokk kistinin diaqnostik kriteriyaları

- Xitin qatı və ya qız qovuqcuqlarının görünməsi (USM, KT, MRT)
    - İkiqatlı divar
    - "Arı pətəyi"
    - Qatlanmış qat
    - "Yun yumağı"
- Əməliyyatda xitin qatı
- Exinokokka qarşı anticisimlər təyini



Şəkil 7. Exinokokk kistinin növləri

kistləri üçün patoqnomonikdir.

Kistin canlı olub-olmadığını müəyyən etmək həmişə mümkün olmur. Görüntüləmə üsulları ilə bütöv xitin qatının (ikiqatlı divar), qız qovuqcuqlarının görünməsi kistin canlı olduğunu təsdiq edir. Xitin qatının parçalanması, yayğın kalsifikasiyalar, irinləmə əlamətləri kistin ölü olduğuna işarədir, lakin hər zaman dəqiq deyildir.

Əməliyyat vaxtı kist daxilində düşük təzyiqin olması (kist daxilində yüksək təzyiq canlı kistlər üçün xarakterikdir), xitin qatının parçalanması, bulanıq və irinli mayenin görünməsi adətən kistin ölü olduğunu göstərir.

Retroqrad xolangioqrafiya və ya kistə kontrast vurularaq öd yolları ilə əlaqəsinin olub-olmadığı dəqiqləşdirilir.

Əməliyyat vaxtı kistdə ödün tapılması onun öd yolları ilə əlaqəsini göstərir. Əlaqəni dəqiqləşdirmək və yerini müəyyən etmək üçün kist boşluğu təmizlənib qurulandıqdan sonra qaraciyər zəif təzyiqlə sıxılır. Bu halda kistə açılan öd yollarından öd gəlməyə başlayır.

Müalicəsi

Exinokokkozun əsas müalicəsi parazitin orqanizmdən kənarlaşdırılması və ya öldürülməsidir. Bu məqsədlə 3 üsul mövcuddur: kimyaterapiya, dəridən keçən punksiyon-aspirasiyon üsul və cərrahi üsul. *Hazırda cərrahi üsul xəstəliyin əsas müalicə metodudur.*

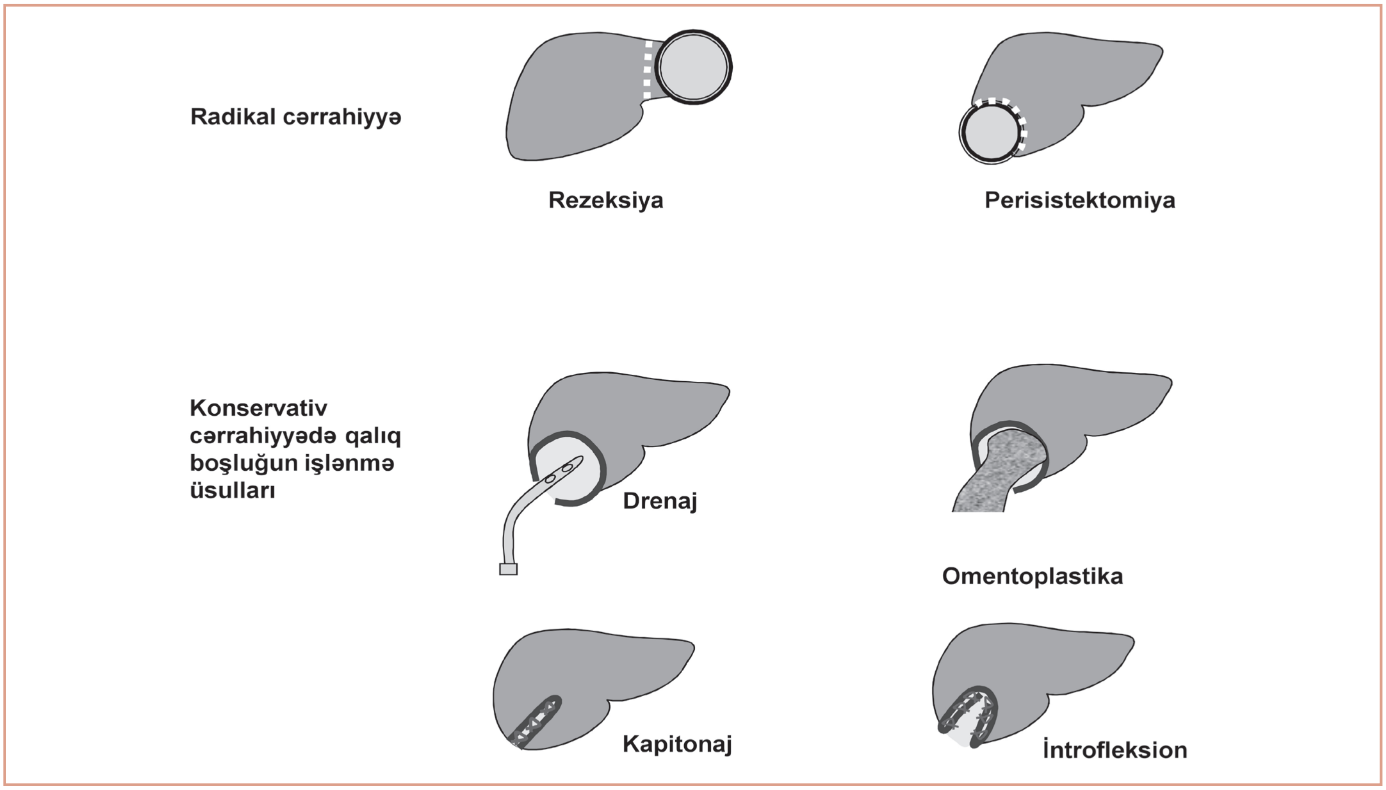
Hazırkı antihelmintik dərmanlar (mebendazol, albendazol) kist daxilindəki paraziti yetərli dərəcədə öldürə bilmir. Hesab edilir ki, kist içərisində yüksək təzyiq, xitin və fibroz qat dərmanın kist içərisinə keçməsinə mane olur. Xüsusən böyük, residiv və çoxkameralı exinokokk kistlərində antihelmintik müalicə çox faydalı olmur. Gənc xəstələrdə, kiçik və təkkameralı kistlərdə isə 3-6 aylıq albendazol müalicəsi 60-70% sağalma təmin edə bilir.

TƏSNİFATI

Sayına görə	tək və çoxsaylı
Yerinə görə	Yalnız qaraciyərdə və digər orqanlarda da
Ölçüsünə görə	Kiçik (<5 sm), böyük (5-10 sm), çox böyük (>10 sm)
Gedişinə görə	Progressiv (böyümə) və ağırlaşmalı (absess, partlama, allergiya, kompressiya, öd yollarına və ya digər boşluqlara açılma), ölmüş, residiv
Klinikasına görə	asimptomatik, simptomatik, ağırlaşmalı
Görüntüləmə əlamətlərinə görə	ÜST təsnifatına görə 6 görüntü tipi var **I tip (CL)** İncə divarlı olub, USM-də xitin qatı bariz görünmür, içərisində qız qovuqcuqları yoxdur. Bu kistlərin USM görüntüsü bəsit kistlərə çox bənzəyir. Xitin qatını MRT ilə görmək olar. **II tip (CE 1)** Kistin fibroz və xitin qatları USM, KT və MRT ilə görünür (ikiqatlı divar) qız qovuqcuqları yoxdur. **III tip (CE 2)** Multivezikulyar kistdir, içərisində qız qovuqcuqları mövcuddur. USM-də "arı pətəyi" şəklində görünür. **IV tip (CE 3)** Parazitin ölməsi və ya partlaması nəticəsində xitin qatı qatlanır və USM də "yun yumağı" şəklində görünür. Bu kistlər adətən ağırlaşmış- peritona, öd yollarına və diğər boşluqlara açılmış kistlərdir. **V tip (CE 4)** Kistin tərkibində bərk və maye komponentləri görünür. Bu adətən ölü kistlərdə rastlanır. **VI tip (CE 5)** Kistin divarında yerli və ya yayğın kalsifikasiyalar ortaya çıxır. Kalsifikasiya adətən ölü kistlərdə müşahidə edilməsinə baxmayaraq, residiv və canlı kistlərdə də görünə bilir

Antihelmintik dərmanlar residivin profilaktikası və ilkin müalicə məqsədi ilə geniş istifadə edilir. Residivin profilaktikası üçün cərrahi və punksiyon müdaxilələrdən əvvəl (1-3 həftə) və sonra (1-3 ay) bütün xəstələrə albendazol (10 mq/kq/gün) təyin edilir. Antihelmintik dərmanlar ilkin müalicə kimi gənc xəstələrdə, kiçik və təkkameralı kistlərdə tövsiyə olunur (10 mq/kq/gün, 3-6 ay).

Son illər exinokokkun müalicəsi üçün *dəridən keçən kateterizasiya* üsulu istifadə edilməyə başlamışdır. USM və ya KT altında kist boşluğuna kateter yerləşdirilir, maye çıxarılır, kontrast maddə vurulur. Kistin öd yolları ilə əlaqəsi yoxdursa boşluğa skolesidal maddələr yeridilir və bir neçə gündən sonra kateter çıxarılır. Bu



Şəkil 8. Exinokokk kistinin cərrahi müalicələri

üsul monovezikulyar və öd yolları ilə əlaqəsi olmayan kistlərdə aparıla bilər. Çünki multivezikulyar (III tip) kistlərdə qız qovuqcuqlarını çıxarmaq olmur, skolesidal maddələr öd yollarında xolangit törədə bilir.

Açıq və ya laparoskopik cərrahi üsul hazırda exinokokkun müalicəsində əsas yer tutur.

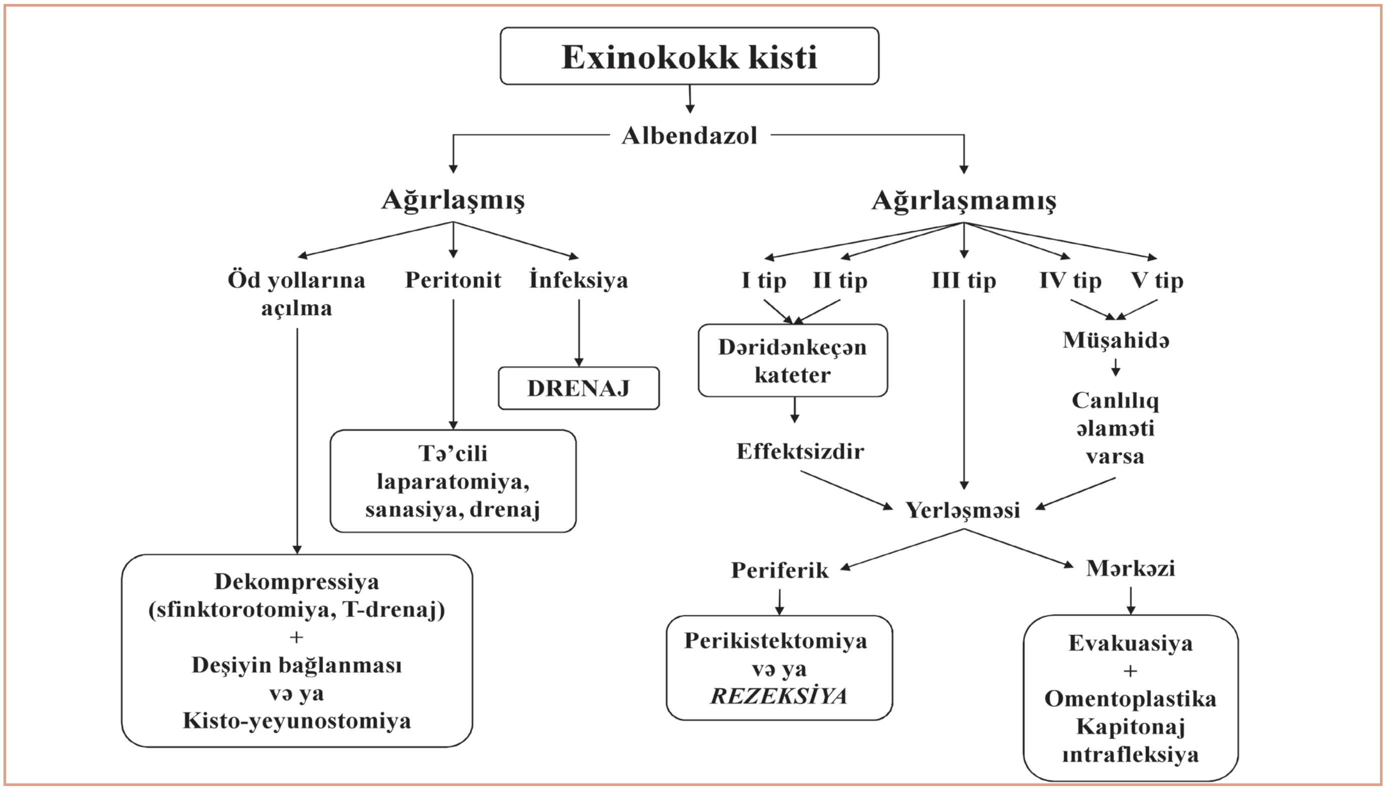
Hazırda mövcud olan çoxsaylı cərrahi üsulları iki qrupa ayırmaq olar: radikal və konservativ cərrahiyyə ***(Şəkil 8)*** Radikal cərrahi üsullarda kistin təbəqələrinin tamlığı pozulmur və tam çıxarılır. Buna rezeksiya və perisistektomiya aiddir. Bunlardan sonra residiv 0-1,5% ətrafındadır. Konservativ cərrahiyyədə isə, kistin təbəqələrindən biri və ya hamısı açılır, parazitlər tamamilə çıxarılır, fibroz qatı isə tam və ya hissəvi saxlanılır. Bu zaman residivlər 10-15% təşkil edir. Konservativ cərrahiyyədə iki prinsip var: yayılmanı önləmək və qalıq boşluğu ləğv etmək. Bu prinsiplərə uyğun müxtəlif üsullar mövcuddur.

Paraziti çıxarma (exinokokkektomiya) üsulları:

1. ***Evakuasiya*** - fibroz və xitin qatları açılır, kist möhtəviyyatı sorucu və ya "qaşıqla" çıxarılır. Ən çox istifadə edilən üsuldur, parazitin ətrafa yayılma ehtimalı yüksəkdir.
2. ***Enokulyasiya*** - fibroz qat açılır, xitin qatı bütövlükdə partlatmadan çıxarılır. Qaraciyərdə bu üsul az istifadə edilir, ağciyərdə isə istifadə imkanı yüksəkdir.
3. ***Perikistektomiya -*** exinokokk fibroz qatla (perikist) birlikdə ətraf toxumadan ayrılıb çıxarılır. Az hallarda istifadə edilir.

Qalıq boşluğu ləğv etmə üsulları:

1. ***Marsupializasiya*** - kist divarını dəriyə tikərək boşluğu bayıra açılır və qranulyasiya ilə dolması gözlənir. İnfeksiyalaşma riski



Şəkil 9. Exinokokk kistində müalicə taktikası

yüksək və müalicə middəti uzun olduğu üçün hazırda istifadə edilmir.

2. ***Xaricə drenaj*** - marsupializasiyadan fərqli olaraq, kist xaricə drenaj vasitəsi ilə açılır. İrinləmiş kistlərdə istifadə olunur.
3. ***Omentoplastika*** **-** kist boşluğu böyük piyliklə doldurulur. Ən çox istifadə edilən üsuldur, xüsusən sərt, hərəkətsiz divarlı və mərkəzdə yerləşən kistlərdə çox faydalıdır. Lakin hər hansı bir səbəbdən (anadangəlmə, əvvəlki əməliyyatda istifadə edildikdə) piylik olmadıqda mümkün olmur.
4. ***Kapitonaj, intrafleksiyon*** - kist içəridən və ya bayırdan qatlanıb tikilərək boşluq bağlanır. Hərəkətli divarı olan kistlərdə və omentoplastika imkanı olmayan hallarda istifadə edilir.

Bu üsullardan hansının seçiləcəyi kistin tipindən, yerləşməsindən, ağırlaşmanın xarakterindən asılıdır ***(Şəkil 9 .)****.*

Alveolyar exinokokk

Alveolyar exinokokkozun xarakterik xüsusiyyətləri

- Echinococcus alveolaris tərəfindən törədilir
- Parazitin əsas sahibləri çaqqal və tülküdür, insan aralıq sahibidir
- Sibirdə və Alyaskada çox rast gəlir
- Bir-birinə bitişik millimetrik kistlərdən ibarətdir
- Klinik və görüntüləmə əlamətlərinə görə bədxassəli şişlərə bənzəyir
- Periportal və kapsula boyunca yayılır
- Diaqnozu biopsiya ilə dəqiqləşdirilir
- Ən effektiv müalicəsi cərrahi eksiziyadır

Xəstəlik *Echinococcus alveolaris* paraziti tərəfindən törədildilir. Parazitin əsas sahibinin tülkü və çaqqallar olduğu güman edilir. İnsanlar

aralıq sahibidir. Xəstəlik nadir rastlanır və daha çox Sibir və Alyaska bölgələrində müşahidə edilir.

Alveolokokkoz bir-birinə bitişik kiçik (millimetrik) kistlərdən ibarət törəmə olub, qaraciyər kapsulu üzrə yayılma və invaziya göstərir. Damarlara, parenximaya invaziya, residivləşmə xüsusiyyətinə görə bəd xassəli şişlərə çox bənzəyir. Klinik olaraq alveolokokkozu şişlərdən ayırd etmək çətindəir və adətən diaqnozu histoloji müayinədə qoyulur.

Müalicəsi cərrahi yolladır. Damar və axacaqlara invaziya olmayan erkən dövrdə sağlam toxuma səviyyəsində rezeksiyalar yaxşı nəticələr verir. Ekstrahepatik axacaqlara invaziya olduğu hallarda palliativ əməliyyat-öd yollarının drenajı aparılır. Albendazolun uzun müddət istifadə edilməsinın xəstəliyin inkişafının qarşısını aldığı da bildirilir.

QARACİYƏR KİSTLƏRİNİN DİFERENSİAL DİAQNOSTİKASI

Qaraciyərin kistik xəstəlikləri bir-birinə yaxın klinik (qaraciyərdə kütlə, ətrafa təzyiq) və görüntü (kist) əlamətləri ilə biruzə verirlər. Kistlərin diferensial diaqnostikasında başlıca kriteriyalar klinik əlamətlər və kistin daxili quruluşudur. Kistlərin təbiətini müəyyən etmək üçün ilk şərtlərdən biri klinik və görüntüləmə əlamətlərinin birlikdə qiymətləndirilməsidir. İkinci şərt isə, spesifik görüntü əlamətləri olan kistləri ilk növbədə təsdiq və ya inkar etmək lazımdır.

Yüksək hərarət, ağrı, leykositoz kimi septik əlamətlər kistşəkilli törəmənin abses və ya absesləşmiş kist olduğunu göstərir. Absesdə əsas müalicə drenajdır.

Anadangəlmə, exinokokk, neoplastik kistlərin diferensasiyasında kistin daxili quruluşunu ortaya çıxarmaq əsas yer tutur, çünki klinik əlamətlər çox bənzərdir.

İncə, düzgün divarın, möhtəviyyatın az sıxlıqlı və homogen olması anadangəlmə kistlər üçün xarakterikdir. Bu tipli kistin bir neçə ədəd olması və böyrəklərdə, sümüklərdə də müşahidə edilməsi polikistik xəstəliyi göstərir. Çoxlu, kiçik (<5 sm) kistlər, xolangit əlamətləri Karoli xəstəliyinə şübhə yaradır. Xolangioqrafiyada intrahepatik öd yollarında kistşəkilli genişlənmələr diaqnozu dəqiqləşdirir.

Exinokokk kisti üçün ən səciyyəvi əlamət içərisində *xitin qatı və/və ya qız qovuqcuqlarının* görünməsidir. USM və tomoqrafiyalarda bunlar ikiqatlı divar, “arı pətəyi”, “yun yumağı” şəklində görünür. Divarı incə olan və xitin qatı USM və KT-də görünməyən kistlər (I tip) anadangəlmə kistlərə çox bənzəyir. Bunları ayırmaq üçün MRT daha yararlıdır, çünki, MRT-də kistin içərisi daha yaxşı göründüyü üçün incə xitin qatı ortaya çıxır. Diferensasiyası çətin olan kistlərdə seroloji və immunoloji müayinələr də aparıla bilər.

Neoplastik kistlərdə qalın, kələkötür divar və divardan kist mənfəzinə doğru *papillamatoz* toxuma və arakəsmələr görünür. Bir-birinə yaxın və möhtəviyyatlarındakı sıxlığının müxtəlif olması da neoplastik kistlər üçün xarakterikdir. Bəzən çoxkameralı və araksəmələri olan sistoadenomaları III tip exinokokk kistlərindən fərqləndirmək çətin olur. Exinokokkdan fərqli olaraq sistoadenomalarda arakəsmələr kontrast tutur, seroloji reaksiyalar neqativ olur və kist mayesində CA-19-9 səviyyəsi yüksək olur. Arakəsməli və çoxkameralı kistlərin neoplasik olma ehtimalının yüksək oldugunu (25-45%) nəzərə alaraq bu tipli kistləri əməliyyat etmək tövsiyə edilir. Neoplastik kistlərin dəqiq diaqnozu patohistoloji müayinədə qoyulur.

Travmatik kistləri anadangəlmə kistlərdən fərqləndirmək çətindir. Anamnezdə travma

və möhtəviyyat sıxlığının yüksək olması travmatik kistə şübhə yaradır. Diaqnoz əməliyyat vaxtı içində öd və qan tapılması ilə, patoloji müayinədə isə divarında epitel qatının olmaması ilə qoyulur.

Klinik təcrübədə ən vacib məsələrdən biri də budur ki, əgər əməliyyat vaxtı qaraciyərdə kist tapılarsa nə edilməlidir? *Əməliyyat* vaxtı tapılan kistlər punksiya edilir, divarın və möhtəviyyatın xarakterinə baxılır, divar və möhtəviyyat patoloji müayinəyə göndərilir. Kist daxilində yüksək təzyiq, xitin qatı və qız qovuqcuqların olması exinokokku göstərir.

ƏDƏBİYYAT

1. Adams RB, Bauer TW. Cystic disease of the liver. In: Camerun JL. Current Surgical Therapy. 9th edition. Mosby Elsevier 2008,322-331
2. Ariyarathna K, Katz J. Hepatic Cystadenomas. http://emedicine.medscape.com/article/173056, 2009
3. Akbulut S, Senol A, Sezgin A, et al. Radical vs conservative surgery for hydatid liver cysts: experience from single center. World J Gastroenterol. Feb 28 2010;16(8):953-9.
4. Hansen P, Bhoyrul S, Legha P, et al. Laparoscopic treatment of liver cysts. J Gastrointest Surg. Jan 1997;1(1):53-47.
5. Bayramov NY. Qaraciyər rezeksiyası. Ankara 1998
6. Bayramov NY. Öd yollarının cərrahi xəstəlikləri. Ankara 2004
7. Belghiti J, Vilgrain V, Paradis V. Benign liver lesions. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1131-1151
8. Brunetti E, Kern P, Vuitton DA. Expert consensus for the diagnosis and treatment of cystic and alveolar echinococcosis in humans. Acta Trop. Nov 18 2009;
9. Claudon M, Bessieres M, Regent D, Rodde A, Bazin C, Gerard A, et al. Alveolar echinococcosis of the liver: MR findings. J Comput Assist Tomogr. Jul-Aug 1990;14(4):608-14.
10. Choi HK, Lee JK, Lee KH, Lee KT, Rhee JC, Kim KH, et al. Differential Diagnosis for Intrahepatic Biliary Cystadenoma and Hepatic Simple Cyst: Significance of Cystic Fluid Analysis and Radiologic Findings. J Clin Gastroenterol. Sep 18 2009;
11. Cristhians KK, Pitt HA. Hepatic abscess and cystic disease of the liver. In: Zinner MJ, Ashley AW. Maingot's Abdominal operations. 11th edition, Mc Craw Hill, 2007: 757-782
12. Farges O, Vilgrain V. Nonparasitic cystic disease of the liver and intrahepatic biliary tree. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1005-1024
13. Fabiani P, Mazza D, Toouli J, Bartels AM, Gugenheim J, Mouiel J. Laparoscopic fenestration of symptomatic non-parasitic cysts of the liver. Br J Surg. Mar 1997;84(3):321-2.
14. Fiamingo P, Tedeschi U, Veroux M, Cillo U, Brolese A, Da Rold A, et al. Laparoscopic treatment of simple hepatic cysts and polycystic liver disease. Surg Endosc. Apr 2003;17(4):623-6.
15. [Guideline] WHO Informal Working Group on Echinococcosis. Guidelines for treatment of cystic and alveolar echinococcosis in humans. WHO Informal Working Group on Echinococcosis. Bull World Health Organ. 1996;74(3):231-42.
16. Gamblin TC, Holloway SE, Heckman JT, Geller DA. Laparoscopic resection of benign hepatic cysts: a new standard. J Am Coll Surg. Nov 2008;207(5):731-6.
17. Gall TM, Oniscu GC, Madhavan K, et al. Surgical management and longterm follow-up of non-parasitic hepatic cysts. HPB (Oxford). 2009;11(3):235-41.
18. Horsmans Y, Laka A, Gigot JF, Geubel AP. Serum and cystic fluid CA 19-9 determinations as a diagnostic help in liver cysts of uncertain nature. Liver. Aug 1996;16(4):255-7.
19. Jackson HH, Geibel J. Hepatic Cysts. http://emedicine.medscape.com/article/190818, 2010

20. Kew MC. Hepatic tumors and cysts. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger and Fordtran`s Gastrointestinal and Liver disease. 7th ed. Vol 2, 2002, 1577-1602.
21. Kayaalp C. Hydatid cyst of the liver. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:952-990
22. Karahan OI, Kahriman G, Soyuer I, Ok E. Hepatic von Meyenburg complex simulating biliary cystadenocarcinoma. Clin Imaging. Jan-Feb 2007;31(1):50-3.
23. Mazza OM, Fernandez DL, Pekolj J, et al. Management of nonparasitic hepatic cysts. J Am Coll Surg. Dec 2009;209(6):733-9.
24. Onori P, Franchitto A, Mancinelli R, et al. Polycystic liver diseases. Dig Liver Dis. Apr 2010;42(4):261-271.
25. Pawlik TM. Echinococcal disease of the liver. In: Camerun JL. Current Surgical Therapy. 9th edition. Mosby Elsevier 2008,331-335
26. Pedrosa I, Saíz A, Arrazola J, Ferreirós J, Pedrosa CS. Hydatid disease: radiologic and pathologic features and complications. Radiographics. May-Jun 2000;20(3):795-817.
27. Pirenne J, Aerts R, Yoong K, Gunson B, Koshiba T, Fourneau I, et al. Liver transplantation for polycystic liver disease. Liver Transpl. Mar 2001;7(3):238-45.
28. Schnelldorfer T, Torres VE, Zakaria S, et al. Polycystic liver disease: a critical appraisal of hepatic resection, cyst fenestration, and liver transplantation. Ann Surg. Jul 2009;250(1):112-8..
29. Seven R, Berber E, Mercan S, Eminoglu L, Budak D. Laparoscopic treatment of hepatic hydatid cysts. Surgery. Jul 2000;128(1):36-40..
30. Smego RA Jr, Bhatti S, Khaliq AA, Beg MA. Percutaneous aspiration-injection-reaspiration drainage plus albendazole or mebendazole for hepatic cystic echinococcosis: a meta-analysis. Clin Infect Dis. Oct 15 2003;37(8):1073-83.
31. Thomas KT, Welch D, Trueblood A, Sulur P, Wise P, Gorden DL, et al. Effective treatment of biliary cystadenoma. Ann Surg. May 2005;241(5):769-73; discussion 773-5.
32. Ulu EM, Donmez FY, Haberal N, et al. MDCT of biliary cysts in children with biliary atresia: clinical associations and pathologic correlations. Diagn Interv Radiol. Sep 2009;15(3):200-6
33. Vuitton D, Cunha BA. Echinococcosis. http://emedicine.medscape.com/article/214349, 2010
34. William RJ. Liver and Portal venouse system. In: Gerard MD, Lawrence WW, Current Surgical Diagnosis and Treatment. 12th edition, 2006, p 539-572
35. Zimmermann A. Tumors of the liver-patologic aspects. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1085-1130

QARACİYƏR ABSESİ

AMÖB ABSESLƏRİ ƏSASƏN KONSERVATİV MÜALİCƏ İLƏ, PİOGENİK VƏ GÖBƏLƏK ABSESLƏRİ İSƏ DRENAJ VƏ ANTİBAKTERİAL MÜALİCƏ İLƏ SAĞALIRLAR.

Abses qaraciyər toxumasında nekroz, infeksion iltihab və septik əlamətlərlə xarakterizə olunan xəstəlikdir. Səbəbinə görə üç növü ayırd edilir:
1. İrinli (piogenik) abses
2. Amöb absesi
3. Göbələk absesi

İRİNLİ ABSES

İrinli absesin xarakterik cəhətləri

- Adətən qaraciyərin və öd yolları xəstəliklərinin ağırlaşmasıdır
- Qaraciyrədə nekroz, işemiya, durğunluq və infeksiyalaşma törədən xəstəliklər nozoloji səbəbləridir
- Xəstələrin vəziyyəti ağır və septik olur
- Müalicə olunmadıqda letallıq yüksəkdir
- Drenaj və antibiotikoterapiya lazımdır

Rastgəlmə tezliyi

İrinli abses autopsiyalarda 0,4-0,7% hallarda rast gəlir. Əksər hallarda xəstəlik təktərəfli olur və daha çox sağ payda (2:1) yerləşir, 5% hallarda isə hər iki payı tutur.

Etiologiyası və patogenezi

İrinli abses əksər hallarda qaraciyərdə və ya digər orqanlardakı xəstəliklərin ağırlaşması kimi ortaya çıxır. Absesə səbəb olan patologiyalar *qaraciyərdə infeksiyanın inkişafı üçün şərait (nekroz, işemiya, durğunluq) və patogen mikroorqanizmlərlə yoluxma* törədərək irinli infeksiyanın inkişafına şərait yaradırlar. Öd yolları xəstəlikləri, qarındaxili iltihabi xəstəliklər, travma, arterial tromboz, pioflebit kimi amillər irinli abseslərin əmələ gəlməsində rol oynayırlar. İrinli abses kistlərin, bəd xassəli şişlərin, şiş destruksiyalarının, hətta amöb abseslərinin infeksiyalaşması nəticəsində də əmələ gələ bilir.

İrinli abseslərdə adətən polimikrobal (qram mənfi, qram müsbət və anaerob) flora tapılır və ən çox *E. Coli, Klebsiella, anaerob bakterioidlər* rast gəlir.

Təbii gedişi

Müalicə olunmayan piogenik absesləр adətən multiorqan yetməzliyi və ölümlə nəticələnir. Müasir müalicələrə baxmayaraq bu xəstəlikdə ölüm faizi hələ də yüksəkdir və 5-30% təşkil

edir. Diaqnozun və müalicənin gecikməsi, çoxsaylı absesləṙ, şiş fonunda baş verməə, ağırlaşmaların olması, ağır ümumi vəziyyət və yanaşı xəstəliklər pis proqnostik faktorlardır. Yetərsiz drenaj olunan absesləṙ xroniki formaya keçə bilirlər.

Klinikası

Qaraciyərin irinli absesi ağır xəstəlikdir, adətən xəstələr septik vəziyyətdə olurlar və proqressiv pisləşirlər. Yüksək hərarət, üşütmə, qarında ağrı və zəiflik ən çox rast gələn əlamətlərdir. Hepatomeqaliya, ağrılı qaraciyər, sarılıq (25%), epiqastral kütlə də təyin edilə bilir. Bəzən abses səbəbi bilinməyən qızdırma kimi də biruzə verə bilir.

Diaqnostikası

Yüksək hərarəti, septik vəziyyəti, sarılığı və ağrılı qaraciyəri olanlarda Qc absesi şübhəsi yüksəkdir. Diaqnostikasında anamnez, laborator və görüntüləmə müayinələri yer alır.

USM-də absesləṙ (həssaslığı 80-90%) dəqiq sərhədli hipoexoik sahə kimi görünür.

KT absesin təyinində 95-100% həssaslıq göstərir və absesləṙ kənarları kontrast tutan, dəqiq sərhədli hipodens sahə kimi görünür. Abses üçün xarakterik əlamət olan qaz və hava-qaz səviyyəsi 20% hallarda rast gəlir.

Radioizotop müayinələr (Gadolinium və Texnesium) əvvəllər irinli və amöb absesləṙinin diferensasiyası üçün güniş istifadə edilsə də, hazırda nadir hallarda tətbiq edilir.

Laborator müayinələr. Leykositoz, hipoalbuminemiya, QF və ALT artması, bilirubin artım xarakterik laborator əlamətlərdir. Qan kulturasında 50% halda mikrorqanizm tapılır.

Xəstədə xarakterik **klinik əlamətlərin** (üşütmə, yüksək hərarət, ağrı, hepatomeqaliya, sarılıq və s) olması ilə yanaşı Qc-də **absesəbənzər kütlənin** tapılması (kontrast tutmayan hipodens və ya hipoexoik sahə) abses diaqnozu kimi qəbul olunur və müalicə olunur.

Müalicəsi

İrinli absesləṙin müalicəsində mütləq tədbirlər ***antibiotikoterapiya və drenajdır.***

Başlanğıcda geniş spektrli antibiotiklər (qram müsbət, qram mənfi və anaerobları əhatə edən) istifadə edilir, antibiotikoqramdan sonra isə uyğun antibiotik verilir. Adətən antibiotikoterapiya 6-8 həftə davam etdirilir ***(Şəkil 1)***.

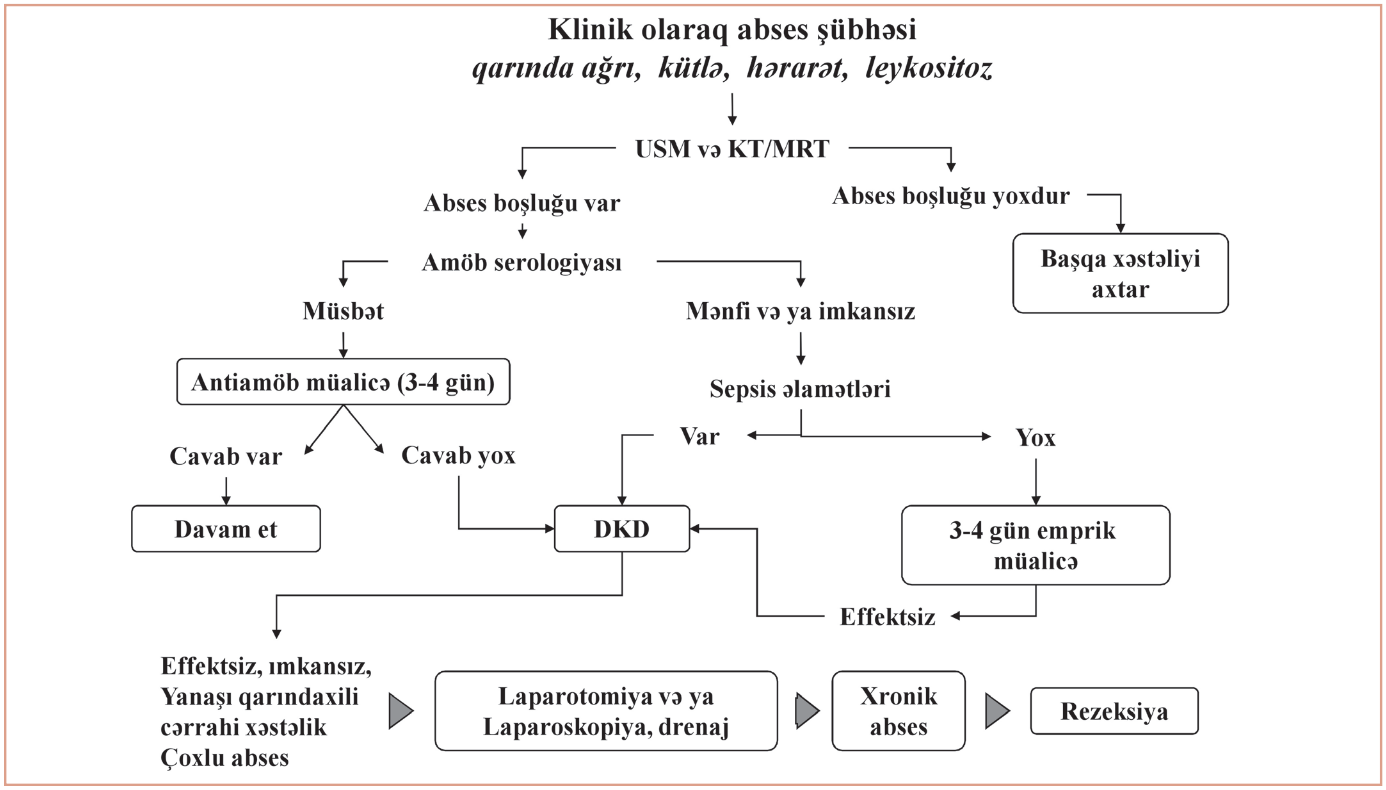
Absesin drenajı üçün dəridənkeçən və cərrahi drenajlar tətbiq edilir. Dəridənkeçən drenaj ilk və standart seçimdir. USM və ya KT nəzarəti altında abses boşluğuna yeridilən kateter əksər hallarda (90%) absesin sağalmasına şərait yaradır. Qarın boşluğunda əməliyyat tələb edən xəstəliklər olduqda, böyük (>5 sm) və çoxlu absesləṙdə, qatı tərkibli absesləṙdə və dəridən keçən drenaj yetərsiz olduqda abses boşluğu açıq və ya laparoskopik yolla drenaj edilir.

Xroniki absess. Az rast gəlsə də, bəzi hallarda, xüsusən yetərli drenaj olunmayan hallarda abses xronik formaya keçir. Bu halda absesin sərt və hərəkətsiz fibroz divarı boşluğun sərbəst bağlanmasına imkan vermir. Qalıq boşluq isə, infeksiyanın davam etməsinə səbəb olur. Bundan başqa, irinli infeksiya ilə əlaqədar boşluğun plastikası da effektsiz olur. Belə hallarda qüsurlu dövranı ləğv etmək, xəstəni xronik infeksiyadan qurtarmaq üçün rezeksiya lazım gəlir.

AMÖB ABSESİ

Amöb absesinin xarakterik cəhətləri

- Trofozoid olan *Entamebae histolitica* tərəfindən törədilir
- Adətən amöb dizenteriyası keçirmiş xəstələrdə rast gəlir
- Letallığı irinli absesdən azdır
- Plevropulmonal ağırlaşmalar çox rast gəlir
- İmmunoloji və PZR diaqnostikada faydalıdır
- Antiamöb müalicə əksər hallarda fayda verir



Şəkil 1. Qaraciyər absesində müalicə taktikası

Etiologiyası və patogenezi

Amöb absesləri təkhüceyrəli trofozoid olan *Entamebae histolitica* tərəfindən törədilir və adətən amöb dizenteriyası keçirmiş xəstələrdə rast gəlir. Lakin, dizenteriya əlamətləri olmayan xəstələrdə də müşahidə edilə bilir. Patogen parazitlər bağırsaq epitelindən keçərək portal yolla qaraciyərə çatır və burada Gal/GalNAc lektin adlanan yapışdırıcı protein kompleksinin köməyi ilə qaraciyər toxumasına invasiya edirlər. İnvaziya etmiş trofozoidlər qaraciyərdə apoptoz törədərək abses əmələ gətirirlər.

Təbii gedişi

Amöb abseslərində ölüm ehtimalı piogenik abseslərdən azdır (5%). Xəstəlikdə ən çox plevropulmonal ağırlaşmalar və absesin qarın boşlüğuna partlaması (2-7%) rast gəlir. Bunlardan başqa perikarda partlama, superinfeksiya, peritondaxili orqanlara açılma kimi ağırlaşmalar da rast gəlir. Hazırkı müalicələrlə amöb absesllәri əksər hallarda 1 həftə ərzində klinik olaraq yaxşılaşır, lakin radioloji əlamətlər ortalama 1 il qala bilir.

Klinikası

Amöb absesləri adətən dizenteriyalardan sonrakı 2-3 həftə ərzinə ortaya çıxır və endemik bölgələrdə rast glir. Qarında ağrı (90-93%), yüksək hərarət (90-100%), üşütmə (70%), palpator ağrılı qarın (75%) ən çox rast gələn əlamətlərdir. Xəstələrin 1/3-də ağciyər əlamətləri, plevral maye, assit, qarında şişkinlik, gərginlik əlamətləri də ortaya çıxa bilir, az hallarda isə sarılıq görünür. Leykositoz, anemiya, QF artması çox rast gəlir, bilirubin isə az hallarda yüksəlir.

Cədvəl 1. Qaraciyərin irinli və amöb abseslərinin diferensial diaqnostikası

Əlamət	İrinli abses	Amöb absesi
Xəstənin vəziyyəti	Ağır, septik	Orta
Əvvəlki xəstəlik	Əksər hallarda öd yollarında, qarın boşluğunda iltihabi xəstəlik, travma	Dizenteriya
Ağciyər və plevrada ağırlaşma	Plevro-pulmonal ağırlaşma nadir	Plevro-pulmonal ağırlaşma çox rast gəlir
Yerləşməsi	Adətən mərkəzdə	Subkapsulyar
Görüntüləmədə divarı	Barizdir	Divarı görünmür
Serologiya	mənfidir	müsbətdir
Punktat	İrinli, bakteriyalarla zəngin	Hemorragik, "şokolad rəngli", trofozoidlər

Diaqnostikası

Qarında ağrı, hərarət, ağrılı qaraciyəri olan xəstələrdə absesdən şübhələnmək olar. Anamnezində dizenteriya olarsa bu şübhə daha da artır.

Klinik (hərarət, ağrı, hepatomeqaliya), laborator (leykositoz, enzim səviyyəsində artma) və görüntüləmə (hipodens və hipoexoik sahələr) əlamətlərinə görə amöb absesini piogenik absesdən fərqləndirmək çətin olur ***(Cədvəl 1)***. Bu iki absesin diferensasiyasında iki yol daha çox tövsiyə edilir: patogen parazitin tapılması və ya emprik müalicəyə cavab.

Patogen parazitin təyini üçün nəcisdə və qanda çoxsaylı müayinələr mövcuddur. İntestinal infeksiyalarda nəcisin mikroskopiyası, nəcisdə parazit antigenlərinin, anticisimlərinin təyini və PZR üsulları tətbiq edilir. Bu üsullar arasında nəcisdə parazit antigeninin immunoferment analizi (İFA) ilə təyini ən çox istifadə edilən və dəqiq üsul hesab edilir. PZR bahalıdır, vaxt aparır, patogen və qeyri-patogen parazitləri ayırmaq üçün istifadə edilir. Nəcis kulturası faydalı deyil.

İntestinal infeksiyadan fərqli olaraq invaziv infeksiyalarda plazmada amöb antigenlərinin və anticisimlərinin araşdırılması nəcis müayinəsindən daha həssasdır. Hazırda İFA metodu ilə plazmada amöb anticisimlərinin təyini həssas (95%) və ucuz metod kimi amöb absesinin diferensasiyasında ən geniş tətbiq edilən müayinədir. Plazmada antigenlərin titrinin təyini isə (ELIZA) müalicənin effektivliyini və residivləri müəyyənləşdirmək üçün istifadə edilir.

İmmunoloji müayinələr olmadıqda emprik müalicə ilə diaqnozu dəqiqləşdirmək olar. Absesin müalicəsinə metronidazol əlavə etməklə gedişata baxılır. Amöb abseslərində bu müalicə adətən 3-4 gün ərzində effekt verir.

Müalicəsi

Amöb absesləri əksər hallarda *konservativ antiamöb müalicə* ilə sağalırlar. Antiamöb dərmanlar təsir yerlərinə görə 3 qrupa bölünür: invaziv, luminal və spesifik.

İnvaziv qrup adlanan dərmanlar daxili orqanlara keçən parazitlərə təsir edir. Bunlara metronidazol, tinidazol, sekondazol, emetin və dehidroemetin aiddir. *Luminal qrup* adlana preparatlar bağırsaq mənfəzindəki parazitlərə təsir göstərir ki bunlara paromomicin, yodkuinol və diloksonid aiddir. *Spesifik qrupa* isə selektiv olaraq müəyyən toxumalardakı parazitlərə təsir göstərən dərmanlar aiddir. Bunlara ancaq qaraciyərdəki parazitə təsir edən kloraxin və bağırsaq divarındakı parazitə təsir edən tetrasklin aiddir.

Amöb abseslərində ilk seçim metronidazoldur. Metronidazol 5-7 gün (gündə üç dəfə 750 mg dozda) verilir. Klinik əlamətlərdə yaxşılaşma müşahidə edilərsə bu müalicə 10 günə qədər davam etdirilir və sonra lüminal müalicə (yodokinol 20 gün, paramomisin 7 gün, diloxanid fomat 10 gün) aparılır.

Amöb absesində **cərrahi müalicəyə** (dəridənkeçən və ya cərrahi drenaj) az hallarda (10%) ehtiyac yaranır:

1. Ölçüsü 5 sm-dən böyük olan abseslər (partlama riski yüksəkdir)
2. Sol payda yerləşən abses (partlama riski yüksəkdir)
3. Konservativ müalicə effekt vermirsə (5-7-gün)
4. Piogenik absesdən fərqləndirmək mümkün deyilsə

GÖBƏLƏK ABSESİ

Göbələk absesinin xarakterik cəhətləri

- İmmunosupressiv xəstələrdə rast gəlir
- Törədicisi adətən Candida göbələkləridir
- Letallığı yüksəkdir
- Drenaj və antifunqal müalicə lazımdır

Göbələk absesi adətən immunosupressiv xəstələrdə rast gəlir. HİV, kimyaterapiya, radioterapiya, immunosupressiv dərmanların qəbulu göbələk abseslərinə şərait yaradan hallardır. Bu abseslərdə patogen kimi Candida göbələkləri tapılır. Klinikası və görüntü əlamətləri piogenik abseslərə bənzəyir. Gedişi daha ağırdır, təxminən 50% letallıq törədir. Əsas müalicə tədbirləri drenaj və amfoterisin istifadəsidir.

ƏDƏBİYYAT

1. Bayramov NY. Qaraciyər rezeksiyası. Ankara 1998
2. Bayramov NY. Öd yollarının cərrahi xəstəlikləri. Ankara 2004
3. Brailita DM, Katz J. Amebic Hepatic Abscesses. http://emedicine.medscape.com/article/183920, 2008
4. Blessmann J, Binh HD, Hung DM, et al. Treatment of amoebic liver abscess with metronidazole alone or in combination with ultrasound-guided needle aspiration: a comparative, prospective and randomized study. Trop Med Int Health. Nov 2003;8(11):1030-4.
5. Bahloul M, Chaari A, Bouaziz-Khlaf N, et al. Multiple pyogenic liver abscess. World J Gastroenterol. May 14 2006;12(18):2962-3.
6. Cristhians KK, Pitt HA. Hepatic abscess and cystic disease of the liver. In: Zinner MJ, Ashley AW. Maingot's Abdominal operations. 11th edition, Mc Craw Hill, 2007: 757-782
7. Chen SC, Huang CC, Tsai SJ, et al. Severity of disease as main predictor for mortality in patients with pyogenic liver abscess. Am J Surg. Aug 2009;198(2):164-72.
8. Chung YF, Tan YM, Lui HF, et al. Management of pyogenic liver abscesses - percutaneous or open drainage?. Singapore Med J. Dec 2007;48(12):1158-65; quiz 1165.
9. Ivory CP, Chadee K. Intranasal immunization with Gal-inhibitable lectin plus an adjuvant of CpG oligodeoxynucleotides protects against Entamoeba histolytica challenge. Infect Immun. Oct 2007;75(10):4917-22.

10. Khan U, Mirdha BR, Samantaray JC, et al. Detection of Entamoeba histolytica using polymerase chain reaction in pus samples from amebic liver abscess. Indian J Gastroenterol. Mar-Apr 2006;25(2):55-7.

11. Khan R, Hamid S, Abid S, et al. Predictive factors for early aspiration in liver abscess. World J Gastroen-

BADDİ-KİARİ SİNDROMU VƏ PORTAL VENA TROMBOZU

BADDİ-KİARİ SİNDROMU

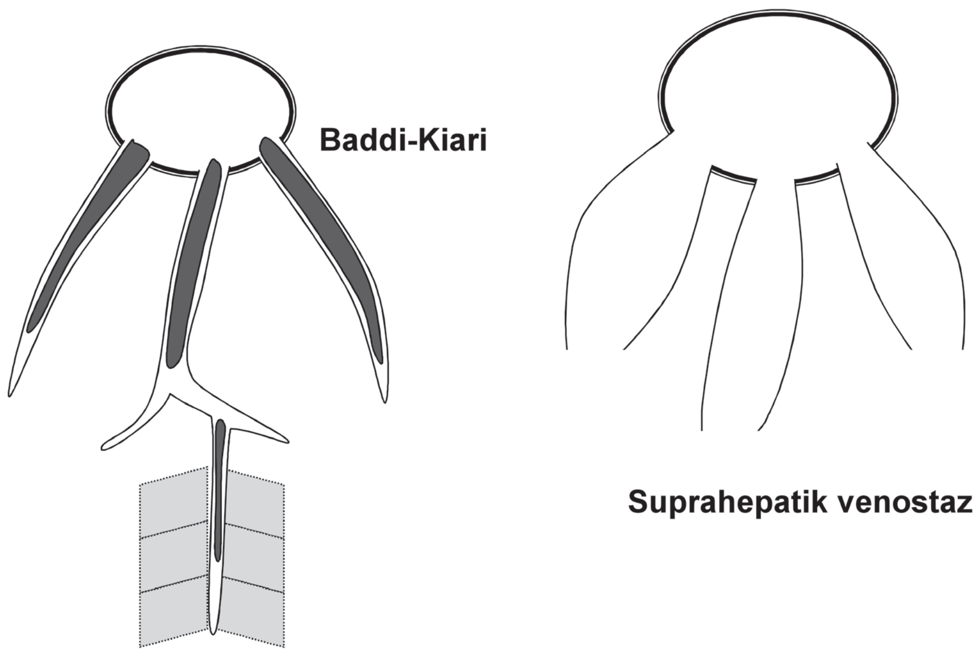
Tərifi

Qaraciyərdən venoz qan axınını ləngidən xəstəliklər tıxanma səviyyəsinə görə üç qrupa ayrılır ***(Şəkil 1).*** Birinci qrup, sinus və kiçik venaların trombozu və sklerozu ilə xarakterizə olunan *venokluziv xəstəliklər adlanır*. Bu qrupda böyük venalar adətən açıq olur. Böyük qaraciyər venalarının tıxanması nəticəsində meydana gələn venoz durğunluq *Baddi-Kiari sindromu* adlanır. Baddi-Kiari sindromunda qaraciyər venaları ilə yanaşı aşağı boş venada da tıxanma ola bilir. *Ekstrahepatik venostaz* adlanan üçüncü qrupda isə, qaraciyərüstü aşağı boş venada qan axını əngəllənir. Sağ ürək yetməzliyi, konstruktiv perikardit, aşağı boş vena daralmaları (tromboz, membran, fibroz, şiş və s.) bu qrupa aiddir. Baddi-Kiari sindromundan fərqli olaraq, ekstrahepatik venostazda qaraciyər venaları nəinki açıq olur, hətta genişlənir.

Bu xəstəliklərin bəzi ümumi cəhətləri var. Venoz durğunluq nəticəsində hepatomeqaliya, assit və qaraciyər fibrozu bu qrupların ümumi cəhətləridir. Ekstrahepatik venostazda, xüsusən də, ürək yetməzliyinə bağlı durğunluqda (kardiak hepatomeqaliya) Qc funksiyaları ciddi pozulmur, sirroz inkişafı nadirdir, durğunluq ortadan qalxarsa Qc-də normallaşma baş verə bilir. *Sarılıq, xolestaz, ciddi Qc yetməzliyi* venokluziv xəstəliklərdə daha çox rast gəlir. Baddi-Kiari sindromunda əksər hallarda I seqmentin hipertrofiyası və eksudativ assit rast gəlir, kəskin qaraciyər yetməzliyi və sirroz isə bəzi hallarda müşahidə edilir.

Səbəbləri

Baddi-Kiari sindromunu müxtəlif təbiətli xəstəliklər törədə bilir. Tromboz ən çox rast gələn tıxanma mexanizmidir. Şiş infiltrasiyası, iltihabi infiltrasiyalar və perihepatik fibroz venaları sıxaraq tıxanmaya səbəb ola bilər. Asiya ölkələrində Baddi-Kiari sindromunun ən çox rast gələn səbəbi kimi venalardakı membran (1/3-ində), Avropa ölkələrində isə, mieloproliferativ xəstəliklər (polisitemiya vera, limfoma) bildirilir. Trombofiliya vəziyyətləri (protein C, S defisiti, antilupus anticisimləri və s.) venoz tromboza səbəb ola bilir. Tromboza meyilli xəstələrdə kontraseptiv dərmanların istifadəsi də Baddi-Kiari sindromunu törədə bilər.



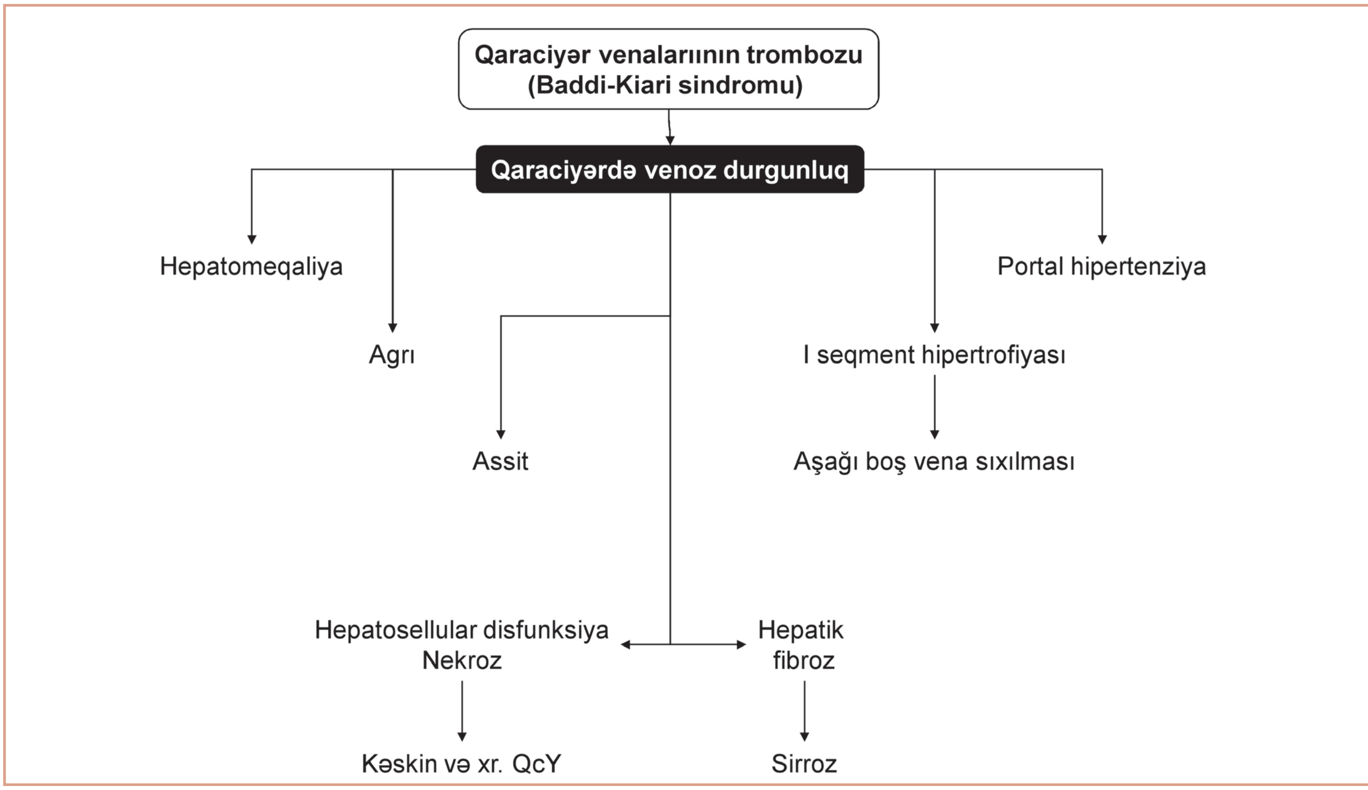
Şəkil 1. Qc-də venoz durğunluqların növləri

Patogenezi

Qc venalarının tıxanması nəticəsində meydana gələn venoz durğunluq Qc və başqa orqanlarda bir çox patoloji dəyişikliklərə səbəb olur ***(Şəkil 2)***. *Hepatomeqaliya, ağrı və assit* ən erkən və xarakterik dəyişiklərdir. Hepatomeqaliya erkən dövrdə venoz ödemlə, xronik fazada isə, fibrozla əlaqədar meydana gəlir. Ağrı Qlisson kapsulunun gərilməsi nəticəsində, assit limfatik yüklənmə ilə əlaqədar ortaya çıxır. Qc venoz qanında protein çox olduğuna görə Baddi-Kiari sindromundakı assit eksudativ (proteini çox) xarakterli olur. Venoz durğunluq qaraciyər parenximasında *nekroza, hepatosellular disfunksiyaya* gətirib çıxarır. Fulminant gedişdə geniş nekroza bağlı kəskin qaraciyər yetməzliyi meydana gəlir. Uzunmüddətli venoz durğunluq qaraciyərdə *fibroza və sirroza* səbəb olur. Birinci və VI seqmentin bəzi venaları birbasa boş venaya açıldıqları üçün bu seqmentlərin funksiyaları saxlanılır, hətta hipertrofiyaya məruz qalır. Bəzən I seqment yüksək dərəcədə hipertrofiya edərək aşağı boş venanı sıxa bilir. Qeyd etmək lazımdır ki, aşağı boş venada tıxanma olarsa I seqment hipertrofiyası meydana gəlmir.

Gedişi

Baddi-Kiari sindromunun təbii gedişi ilk növbədə xəstəliyin səbəbindən asılıdır. Tromboza bağlı sindromda dörd gediş forması qeyd edilir: ***fulminant, kəskin, xroniki və subklinik***.
Fulminant formada massiv qaraciyər nekrozu və kəskin qaraciyər yetməzliyi baş verir (ensefalopatiya və koaqulopatiya və ya sarılıq). Müalicə olunmazsa 2-3 həftə ərzində ölümə səbəb olur.
Kəskin forma hepatomeqaliya, ağrı və assit əlamətləri ilə ortaya çıxır və müalicə olunmazsa bir neçə həftə ərzində ölümə səbəb ola bilər.
Xroniki forma adətən müalicə olunmuş kəskin formanın qalığı kimi meydana gəlir. Hepatome-



Şəkil 2. Baddi-Kiari sindromunun patofiziologiyası və gedişi

qaliya və assit xarakterikdir. Fibroz mütləq rastlanır, bir neçə il ərzində sirroz inkişaf edə bilir.

Subklinik forma adətən ciddi əlamət vermir, təsadüfi müayinələrdə I seqmentin hipertrofiyası görünən zaman aşkarlanır. Bu forma sirroza keçə bilər.

Beləliklə, Baddi-Kiari sindromu əksər hallarda proqressiv gedişli olub erkən ölümə və ya geriyədönməz xəstəlik olan sirroza gətirib çıxarır.

Klinikası

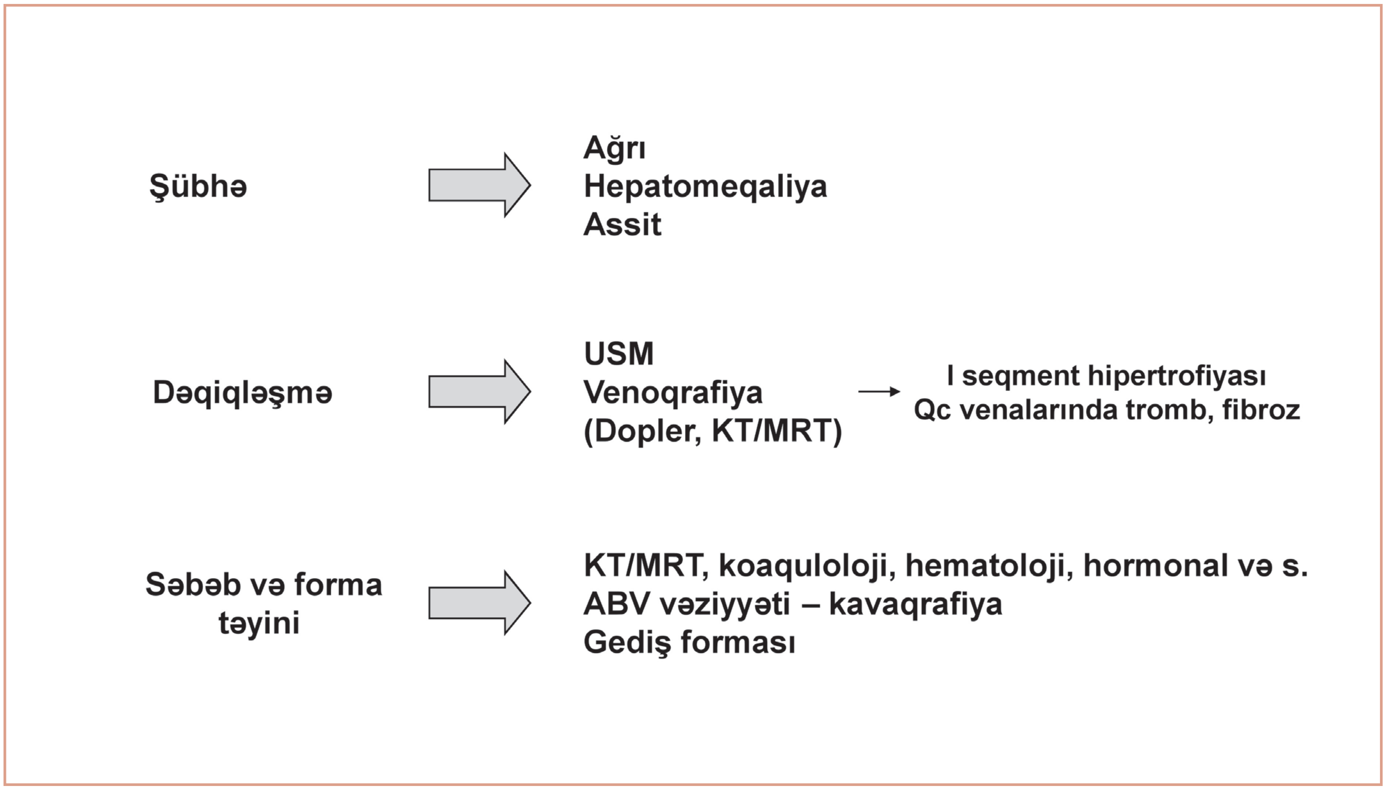
Baddi-Kiari sindromunun klinik əlamətləri xəstəliyin səbəbi, trombozun yayılma dərəcəsi və gediş forması ilə sıx əlaqəlidir. Qarın ağrısı, ağrılı hepatomeqaliya və assit ən çox rastlanan əlamətlərdir.

Fulminant formada bu əlamətlər kəskin ortaya çıxır və bir neçə gün ərzində kəskin qaraciyər yetməzliyi meydana gəlir: ensefalopatiya, koaqulopatiya, sarılıq, ağır ümumi vəziyyət. Bu xəstələr müalicə olunmazlarsa 2-3 həftə ərzində ölürlər.

Kəskin formanın ilk həftələrində əsas xəstəliyin əlamətləri üstünlük təşkil edir. Ağrı, hepatomeqaliya və assitlə yanaşı zəif sarılıq, ürəkbulanma əlamətləri görünür. Qc funksiyasının pozulması (koaqulopatiya, hipoalbuminemiya, yüksək sarılıq, ensefalopatiya) tədricən inkişaf edir. Transaminazalarda yüksəlmə qeyd edilir, eksudativ xarakterli assit tapılır. Bu xəstələr vaxtında müalicə edilmədikdə tədricən inkişaf edən Qc yetməzliyi ölümə səbəb olur. Lakin son zamanlar aparılan müalicələr nəticələri yaxşılaşdırmaqdadır.

Xronik formalı xəstələrdə əsasən assit, portal hipertenziya əlamətləri ön plana çıxır. Bunlarda birinci seqment hipertrofiyası, hətta sirroz əlamətləri görünə bilir.

Asimptomatik forma adətən təsadüfi müayinələrdə tapılır. Bu xəstələrin müayinəsində Qc venaların-



Şəkil 3. Baddi-Kiari sindromunun diaqnostikası

dan birinin kompensator genişlənməsi və geniş kollateral damarlar təyin edilir. Bu formanın sirroza keçmə ehtimalı azdır.

Qeyd etmək lazımdır ki, Baddi-Kiari sindromu ilə yanaşı aşağı boş vena tıxanması olarsa xəstədə *aşağı boş vena sindromu* adlanan əlamətlər də ortaya çıxır: ətraflarda şişkinlik, kaval tipli kollaterallar və s.

Diaqnostikası

Qarında kəskin ağrılar, ağrılı hepatomeqaliya və assit Baddi-Kiari sindromuna şübhə yaradır ***(Şəkil 3)***. Bu əlamətlər riskli xəstələrdə (trombofiliyalı, kontraseptiv qəbul edən qadınlar, hematoloji xəstəliklər və s.) olarsa şübhə daha da artır.

Diaqnozu dəqiqləşdirmək üçün Qc venaları yoxlanılmalıdır. Venaların açıq olması və qan axınının olması diaqnozu inkar edir və bu xəstələrdə sağ ürək yetməzliyini, perikarditi, miksomanı araşdırmaq lazımdır.

Qc venalarının trombotik tutlması Baddi-Kiari sindromunu təsdiq edən əsas əlamətdir. Baddi-Kiari sindromunun digər xarakterik əlaməti *I seqmentin hipertrofiyasıdır* ki, bu da əsasən xroniki formada görünür.

Qc venalarının müayinəsi üçün müxtəlif üsullar mövcuddur: kontrastlı venoqrafiya, dopler USM, KT və ya MRT-angioqrafiyalar. Qeyri-invaziv və dəqiq üsul kimi USM ilk seçimdir. Tomoqrafik üsullar ətraf orqanların vəziyyətini qiymətləndirmək üçün vacibdir.

Diaqnoz dəqiqləşdikdən sonra *səbəbin axtarışı, Qc-in vəziyyəti* və ən vacib olan məsələlərdən biri kimi, *aşağı boş venada tıxanma olub olmadığı* araşdırılır. Klinik və laborator göstəricilər Qc-in funksional vəziyyətini, tomoqrafiya isə morfoloji vəziyyətini təyin etməyə imkan ve-

rir. Hematoloji və immunoloji testlərlə digər xəstəliklər araşdırılır. Aşağı boş venanın dəqiq müayinəsi üçün KT və ya MPT angioqrafiya da faydalıdır. Lakin, müalicə imkanlarını da nəzərə alaraq, kontrastlı punksion kavoqrafiya ən çox tövsiyə olunan üsuldur. Çünki kavoqrafiya ilə boş venada təzyiq ölçülə, gərəkərsə dilatasiya və stentləmə edilə bilir.

Müalicəsi

Baddi-Kiari sindromunun müalicəsi üç əsas prinsip üzərində qurulur:

- Əsas xəstəliyin müalicəsi
- Qc-də geriyədönməz dəyişiklikləri qabaqlamaq üçün venoz durğunluğu azaltmaq
- Ağırlaşmaların müalicəsi

Əsas xəstəliyin aradan qaldırılması və ya nəzarət altına alınması Baddi-Kiari sindromunun müalicəsi üçün ilkin və vacib şərtdir. Bunlar həyata keçirilərsə sindromun inkişafını qabaqlamaq mümkündür. Əks halda, bilavasitə sindroma yönəlmiş müalicələr effektsiz və ya mənasız olur. *Baddi-Kiari sindromu olan və əsas xəstəliyi müalicə olunan və ya nəzarət altına alınan xəstələrdə cərrahi müalicə ön planda tutulmalıdır.* Çünki həm qaraciyərdə venoz durğunluğu azaltmaq, həm də geriyədönməz Qc zədələnməsinin müalicəsi üçün cərrahi yol ən səmərəli seçimdir.

Venoz durğunluğu azaltma

Bu məqsədlə cərrahi və endovaskulyar yanyollar mövcuddur. Porto-kaval yanyol əməliyyatı ən effektivdir və bu xəstələrdə əməliyyatdan sonra ensefalopatiya az rast gəlir. Poro-kaval yanyol əməliyyatına əsas göstəriş təzyiqlər fərqinin 20 mm su stünündan yüksək olmasıdır. Lakin, aşağı boş vena trombozu və membranı olan xəstələrdə mezo-atrial yanyol (mezenterik vena ilə sağ qulaqcıq arasında yanyol) istifadə edilə bilər. Ancaq bu yanyol tezliklə tromboza uğradığı üçün geniş tövsiyə edilmir. Ona görə də, bu xəstələrdə endovaskulyar və ya açıq üsulla aşağı boş vena genişləndirilməsi (balon dilatasiyası, transatrial barmaq dilatasiyası) edərək porto-kaval yanyol qoyulması daha məqsədə uyğundur. Qc venaları tıxalı olduğu üçün endovaskulyar yan-yol (QDPKYY) həmişə mümkün olmur və bəzi ixtisaslaşdırılmış klinikalarda yerinə yetirilə bilir.

Ağırlaşmaların müalicəsi

Baddi-Kiari sindromunun ən ciddi ağırlaşması kəskin qaraciyər yetməzliyi və sirrozdur. Hər iki ağırlaşmanın da effektiv müalicəsi Qc transplantasiyasıdır. Portal hipertenziyanın və ağırlaşmalarının müalicəsi əvvəlki bölümlərdə verilmişdir. Qeyd etmək lazımdır ki, konservativ müalicələr müvəqqəti və simptomatik xarakter daşıyır. Qc-də venoz durğunluğu aradan qaldırmaq, geriyə dönməz prosesləri qabaqlamaq və portal hipertenziyanı azaltmaq üçün ən faydalı üsul porto-kaval yanyollar sayılır.

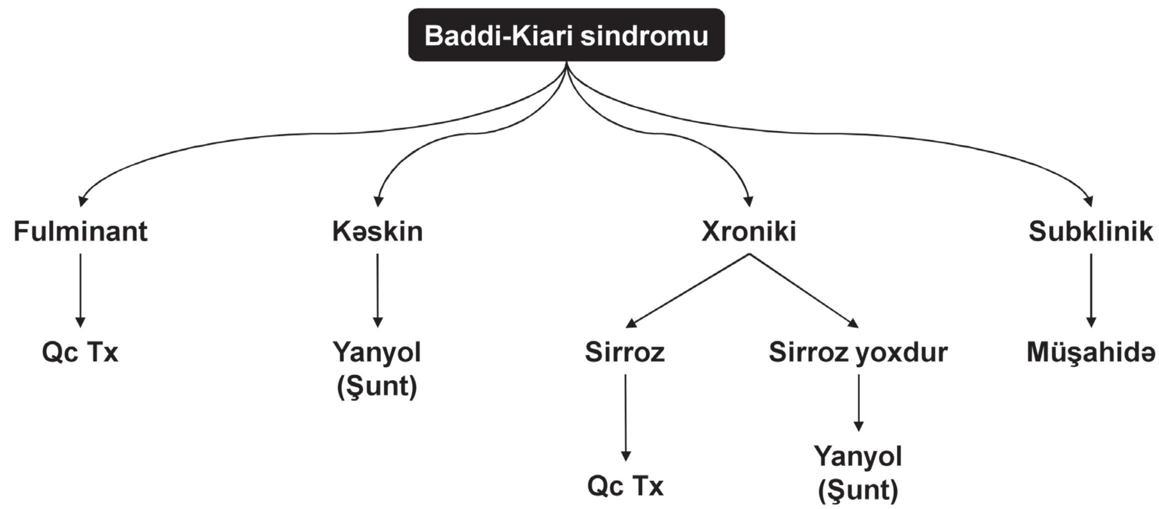
Müalicə taktikası

Müalicə yolunun seçilməsində əsas göstəricilər xəstəliyin gediş forması, ABV tıxanması və qaraciyərin vəziyyətidir ***(Şəkil 4)***.

Fulminant formada ən effektiv müalicə Qc transplantasiyasıdır.

Kəskin formada porto-kaval (PKYY) ilk seçimdir. Bu məqsədlə total, hissəvi və ya selektiv yanyol əməliyyatlarından biri seçilə bilər. ABV-da tıxanma varsa yanyol əməliyyatından əvvəl və ya birlikdə endovaskulyar və ya cərrahi genişləndirmə lazımdır (sonuncu daha effektivdir). Əgər ABV genişləndirilməsi mümkün deyilsə mezo-atrial yanyol və ya QDPKYY istifadə edilə bilər.

Xroniki formada qaraciyərin və ABV-nın



Şəkil 4. Baddi-Kiari sindromunda müalicə taktikası

vəziyyəti nəzərə alınaraq müalicə üsulu seçilir. Qc sirrozu meydana gəlibsə transplantasiya ən doğru seçimdir. Qc funksiyası saxlanılan hallarda PKYY qoyulur.

Asimptomatik formada izləmə tövsiyə olunur.

Beləliklə, Baddi-Kiari sindromu olan xəstədə əsas xəstəlik müalicə oluna və ya nəzarət altına alına bilirsə, cərrahi müalicə ilk planda tutulur: fulminant və sirroz olduqda Qc transplantasiyası, kəskin və qaraciyər funksiyası saxlanılan xronik formada PKYY, ABV tıxanması varsa PKYY ilə birlikdə venanın endovaskulyar və ya cərrahi genişləndirilməsi, asimptomatik formada isə izləmə məsləhət görülür.

PORTAL VENA TROMBOZU

Tərifi

Portal vena trombozu (PVT) qapı venasının özündə və ya böyük şaxələrində (çöz və dalaq venaları, sağ və sol Qc şaxələri) kəskin və ya xroniki şəkildə ortaya çıxan, tam və ya hissəvi trombotik tıxanmadır. Xəstəliyin əsas əlaməti PH olsa da, kəskin və tam tıxanmalarda hepatosellular disfunksiya və digər qastrointestinal əlamətlər də (venoz işemiya) görünə bilər.

Səbəbləri

Portal vena trombozu uşaqlardakı portal hipertenziyanın ən çox rast gələn səbəbini (~50%), böyüklərdəkinin isə təxminən 10-15%-ni təşkil edir.

Digər venoz trombozlarda olduğu kimi, PVT durğunluq (sirroz, şişlər) və trombofiliya (mieloproliferativ, trombofilik, iltihabi, infeksiyon, neoplastik və digər xəstəliklər) nəticəsində ortaya çıxır. Bölgəyə, yaşa, tutulma dərəcəsinə görə səbəblərin rast gəlmə tezliyi də müxtəlifdir. Asiya ölkələrində trombofiliya və infeksiyalar, Av-

ropada sirroz, iltihab və neoplazmalar üstünlük təşkil edir.

Uşaqlarda ən çox rast gələn səbəb göbək venasının infeksiyasıdır, böyüklərdə isə sirroz və tibbi müdaxilələr ilk sırada durur.

Dalaq venası trombozunun ən çox rast gələn səbəbi MAV şişi və pankreatitdir. PVT üçün xarakterik cəhətlərdən biri də tibbi müdaxilələr nəticəsində son illərdə artmasıdır. Splenektomiya edilmiş xəstələrin təxminən 5-20%-ində (xüsusən böyük dalağı olanlarda), varikoz vena skleroterapiyası olunmuş xəstələrdə isə, 40-60%-də portal vena trombozu rast gəlir.

Qc-i normal olan xəstələrdə trombozun ən çox rast gələn səbəbi hiperkoaqulyasiya vəziyyətləridir.

Gedişi və klinikası

Portal vena trombozunun gedişində və klinikasında trombozun yeri, dərəcəsi, qaraciyərin vəziyyəti və portal hipertenziya önəmli rol oynayır.

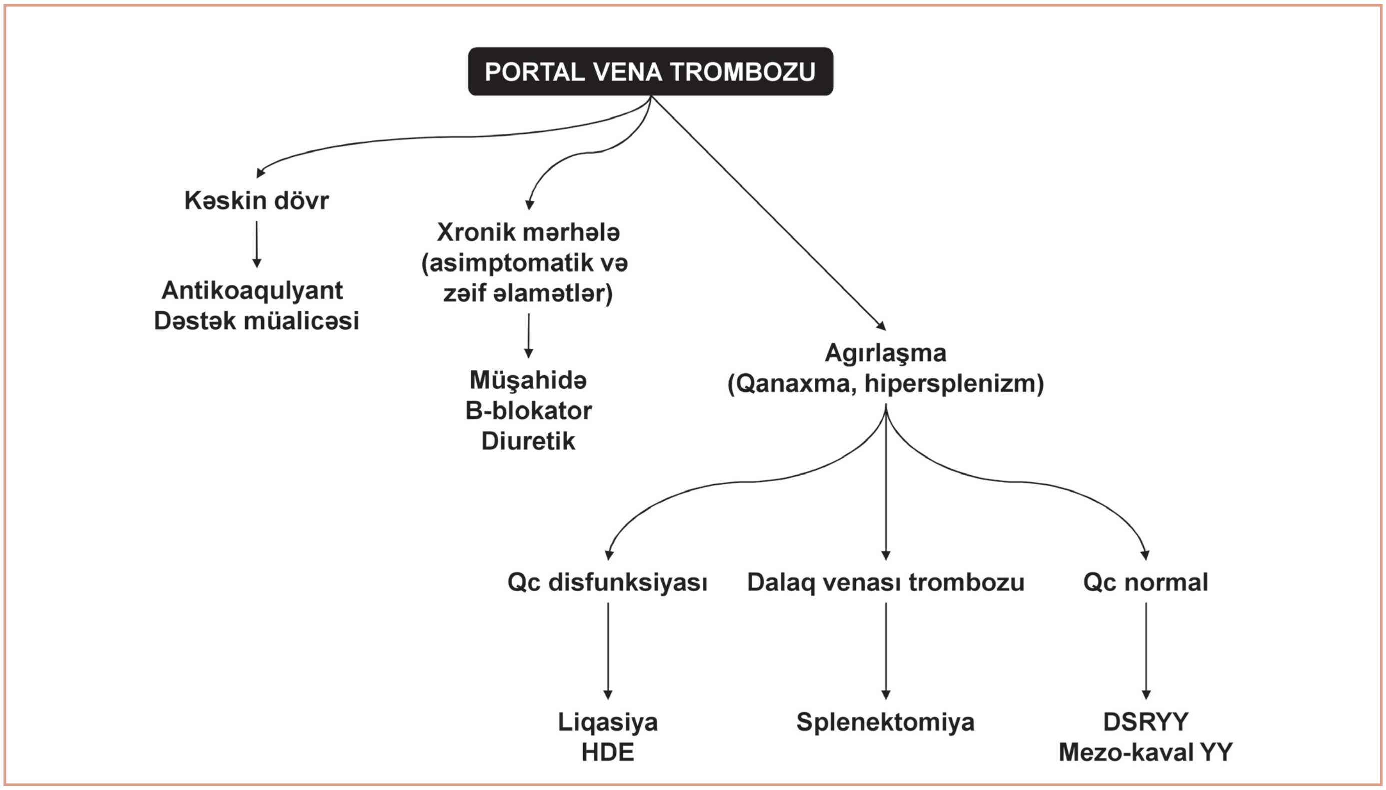
Portal vena trombozu yerinə görə 3 şəkildə ortaya çıxır: *ana portal vena (ekstrahepatik), intrahepatik şaxə və dalaq venası trombozu.* **Çöz venasının kəskin trombozu sərbəst şəkildə olarsa, fərqli gedişə malik olduğu üçün (bağırsağın venoz qanqrenası) bu bölgüyə aid deyil.**

Ekstrahepatik qapı venası trombozunun gedişində kəskin (tromboz), xroniki (rekanalizasiya və kavernoma), ağırlaşma və retromboz mərhələlərini qeyd etmək olar. Klinik olaraq bu mərhələləri həmişə dəqiqləşdirmək mümkün olmur. *Kəskin dövr* trombun formalaşması ilə xarakterizə olunur və ilk 4-6 həftəni əhatə edir. Klinik olaraq ağrı, hepatit, sarılıq, assit əlamətləri ilə büruzə verə bilir, bəzən əsas xəstəliyin əlamətləri fonunda baş verir, bəzən də asimptomatik ola bilər. Az hallarda əsas vena ilə yanaşı Qc-daxili şaxələrin yayğın trombozu olarsa ağır Qc nekrozu və kəskin qaraciyər yetməzliyi baş verə bilər.

Trombozun ardınca *kollaterallar* inkişaf etməyə başlayır. Kollaterallar əsasən Qc qapısında, öd kisəsi ətrafında və girdə bağ ətrafında inkişaf edir. Digər tərəfdən, mədə venaları vasitəsi ilə kollaterallar aziqos sisteminə açılır. Trombun "əriməsi" və fibroblastların inkişafı ilə vena mənfəzində *rekanalizasiya* baş verir. Venanın mənfəzində çoxsaylı, əyri-üyrü kanallar meydana gəlir və portal vena kavernaşəkilli transformasiyaya uğrayır. Kollaterallar və rekanalizasiya sayəsində Qc qan axını nisbətən bərpa olunur, lakin PH aradan qalxmır. Bu xroniki mərhələdə xəstələr hətta asimptomatik ola bilərlər və təsadüfi müayinələrdə splenomeqaliya, portal venanın kavernoz transformasiyası, mədə və QB varikozu aşkarlana bilir. Lakin bu xəstələr asimptomatik olsalar da, təkrari tromboza və ağırlaşmalara (varikoz qanaxma, sitopeniya və s.) meyilli olurlar. Təkrari tromboz PVT-nin xarakterik xüsusiyyətidir. Tromboz vaxtaşırı təkrarlayaraq əsas şaxələrlə yanaşı böyümüş yan şaxələri də təkrar-təkrar əhatə edə bilər. Bu xəstələrdə geniş bağırsaq varikozları rastlana və qanaya bilir. PVT-nin ağırlaşmaları arasında varikoz qanaxma, hipersplenizm və assit ən çox rast gələnidir. Qc funksiyası saxlanılan xəstələrdə ciddi ensefalopatiya olmur.

Ekstrahepatik trombozun gedişində qaraciyərin vəziyyəti əsas rol oynayır. Qaraciyəri normal olan xəstələrdə gediş nisbətən xoşxassəlidir, sirroz və törəmələrdə gediş daha ağır olur.

Qc-daxili şaxələrin trombozu daha dramatik şəkildə – Qc nekrozu şəklində ortaya çıxır. Hər iki şaxənin trombozu ağır Qc yetməzliyi törədir. Belə hal sirrozda və hepatosellular karsinomada çox rast gəlir. *Birtərəfli tromboz qaraciyərin*



Şəkil 5. Portal vena trombozunda müalicə taktikası

şişlərinin müalicəsndə geniş rezeksiyalardan əvvəl kiçik qaraciyər sindromunun profilaktikası üçün də istifadə edilir.

Dalaq venası trombozu ədəbiyyatlarda soltərəfli, hissəvi portal hipertenziya da adlanır. Əsas nəticəsi splenomeqaliya, mədə fundal varikozların inkişafı, hipertenziv qastropatiya və qanaxmadır.

TƏSNİFATI	
Yerinə görə	Qaraciyərdaxili şaxələr, qaraciyərxarici şaxələr, dalaq venası, çöz venası
Mərhələsinə görə	Kəskin (tromboz), xroniki (kavernoma), ağırlaşma, retromboz
Tıxanma dərəcəsinə görə	Tam, hissəvi
Qc-in vəziyyətinə görə	Normal Qc, parenxima xəstəliyi və s.

Diaqnostikası

Portal trombozun kəskin dövrdə diaqnostikası həmişə asan olmur, adətən əsas xəstəliyin əlamətləri ilə üst-üstə düşür. Lakin bəzi əlamətlər, xüsusən birdən-birə sarılıq, assit və splenomeqaliyanın ortaya çıxması, Qc enzimlərinin kəskin artması PVT-yə yüksək şübhə yaradır. Stabil gedən sirrozda, HSK-da, müdaxilələrdən sonra (splenektomiya, skleroterapiya), septik xəstələrdə, infeksiyalarda xəstədə kəskin sarılıq, assit, splenomeqaliya, hətta mədə-bağırsaq qanaxması PVT-yə şübhəni artırır. Portoqrafiyada (Dopler USM, KT və ya MRT angioqrafiya) vena mənfəzində trombun görünməsi diaqnozu dəqiqləşdirir.

Xroniki fazada (kavernoma - rekanalizasiya, kollaterallar) portal hipertenziya adətən zəif assit, splenomeqaliya, dispepsiya əlamətlri ilə biruzə verir. Bəzən təsadüfi (USM, KT) müayinələrdə Qc qapısında kavernoma kollate-

rallar, splenomeqaliya, endoskopik qastro-ezofageal varikozlar görünə bilər.

Görüntüləmə müayinələrində venanın distalında genişlənmə və kavernoz transformasiyanın görünməsi diaqnozu dəqiqləşdirir.

Diaqnostikada önəmli məsələlərdən biri də səbəbin araşdırılmasıdır. Bu məqsədlə qaraciyəri, ətraf orqanları, neoplaziyaları və koaqulopatik vəziyyətləri araşdırmaq lazımdır.

Müalicəsi

PVT-nun həlledici müalicəsi *tıxanmanın aradan qaldırılmasıdır. Təəssüf ki, bunu* əksər hallarda həyata keçirmək mümkün olmur və tədbirlər əsasən PH-ın müalicəsinə yönəldilir. Müalicə üsulunun seçilməsində PVT-nin mərhələsi, Qc-in funksional vəziyyəti və ağırlaşma növü əsas istiqamətvericilərdir ***(Şəkil 5).***

Kəskin dövrdə xəstələrə əks göstəriş yoxdursa (sirroz, qanaxma və digər) antikoaqulyant müalicə başladılır və 3-6 ay davam etdirilir (kiçik molekkullu heparinlə başlayıb kumarinlə davam etdirmək). İnfeksiyalarda antibiotiklər verilir. Bu tövsiyə retrombozlarda da məqsədəuyğundur.

Xronik mərhələdə asimptomatik gedişli xəstələrdə müşahidə məsləhət görülür. Trombofilik pozulması olan xəstələrdə antikoaqulyan müalicə verilir. Bəzi müəlliflər belə xəstələrdə PH-ı azaltmaq üçün b-blokatorlar tövsiyə edirlər.

Ağırlaşmalar – qanaxma və ya hipersplenizm meydana gələn xəstələrdə müdaxiləyə ehtiyac yaranır. Varikoz qanaxmada ümumi prinsiplərə uyğun olaraq *ilkin müalicə tədbirləri* ilə (farmakoloji, endoskopik) qanaxma dayandırılır. Sonra *dekompressiya* prosedurаları həyata keçirilir. Soltərəfli PVT-də (dalaq venası trombozunda) ən effektiv müalicə splenektomiyadır. Bəzi müəlliflər belə hallarda hissəvi dalaq arteriyası embolizasiyası və ya daraldıcı arterial stendlər də tövsiyə edirlər. Qapı venası kötüyünün trombozunda Qc funksiyası saxlanılan xəstələrdə PKYY əməliyyatı ilk seçənək sayılır. Bu məqsədlə DSRYY ilk seçimdir. Bu mümkün olmadıqda çoxsaylı yanyollar təklif edilir: mezo-kaval, mezo-portal, mezo-qonadal və s. Son illər mezo-portal (çöz venası ilə sol portal vena arasında) yanyolun daha faydalı olduğu bildirilir. Hətta qaraciyərdaxili porto-kaval yanyol da tövsiyə edənlər də var.

Qc funksiyası pozulmuş xəstələrdə yanyol əməliyyatlarına ehtiyatla yanaşmaq gərəkir. Bəzi hallarda yayğın tromboza görə yanyol qoymaq üçün uyğun vena tapmaq olmur. Hətta qoyulan calaqlar tezliklə tromboza uğrayır.

Qeyd etmək lazımdır ki, qanaxması və hipersplenizmi olmayan asimptomatik PVT-də profilaktik yanyol əməliyyatı tövsiyə edilmir.

ƏDƏBİYYAT

1. Abd El-Hamid N, Taylor RM, Marinello D, Mufti GJ, Patel R, Mieli-Vergani G, et al. Aetiology and management of extrahepatic portal vein obstruction in children: King's College Hospital experience. J Pediatr Gastroenterol Nutr. Nov 2008;47(5):630-4.
2. Aydinli M, Bayraktar Y. Budd-Chiari syndrome: etiology, pathogenesis and diagnosis. World J Gastroenterol. May 21 2007;13(19):2693-6.
3. Bayraktar Y, Harmanci O. Etiology and consequences of thrombosis in abdominal vessels. World J Gastroenterol. 2006 Feb 28;12(8):1165-
4. Bahar K, Karayalcin S, Kaya M, et al. Percutaneous transhepatic venoplasty: an alternative treatment for Budd-Chiari syndrome. Turk J Gastroenterol. Jun 2002;13(2):83-8.

5. Bayramov NY. Portal hipertenziya. Baki 2007
6. Chawla Y, Dhiman RK. Intrahepatic portal venopathy and related disorders of the liver. Semin Liver Dis. Aug 2008;28(3):270-81.
7. DeLeve LD, Valla DC, Garcia-Tsao G, American Association for the Study Liver Diseases. Vascular disorders of the liver. Hepatology 2009 May;49(5):1729-64
8. Dubuisson C, Boyer-Neumann C, Wolf M. Protein C, protein S and antithrombin III in children with portal vein obstruction. J Hepatol. Jul 1997;27(1):132-5. [Medline].
9. Darwish Murad S, Plessier A, Hernandez-Guerra M, Fabris F, Eapen CE, Bahr MJ, et al. Etiology, management, and outcome of the Budd-Chiari syndrome. Ann Intern Med. Aug 4 2009;151(3):167-75. [Medline].
10. Facciuto ME, Rodriguez-Davalos MI, Singh MK, Rocca JP, Rochon C, Chen W, et al. Recanalized umbilical vein conduit for meso-Rex bypass in extrahepatic portal vein obstruction. Surgery. Apr 2009;145(4):406-10. [Medline].
11. Hidajat N, Stobbe H, Griesshaber V. Imaging and radiological interventions of portal vein thrombosis. Acta Radiol. Jul 2005;46(4):336-43. [Medline].
12. Kim HB, Pomposelli JJ, Lillehei CW. Mesogonadal shunts for extrahepatic portal vein thrombosis and variceal hemorrhage. Liver Transpl. Nov 2005;11(11):1389-94. [Medline].
13. Karadag O, Akinci D, Aksoy DY, et al. Acute Budd-Chiari syndrome resulting from a pyogenic liver abscess. Hepatogastroenterology. Sep-Oct 2005;52(65):1554-6. [Medline].
14. Murad SD, Luong TK, Pattynama PM, et al. Long-term outcome of a covered vs. uncovered transjugular intrahepatic portosystemic shunt in Budd-Chiari syndrome. Liver Int. Feb 2008;28(2):249-56. [Medline].
15. Politoske D, Ralls P, Korula J. Portal vein thrombosis following endoscopic variceal sclerotherapy. Prospective controlled comparison in patients with cirrhosis. Dig Dis Sci. Jan 1996;41(1):185-90. [Medline].
16. Primignani M, Martinelli I, Bucciarelli P. Risk factors for thrombophilia in extrahepatic portal vein obstruction. Hepatology. Mar 2005;41(3):603-8. [Medline].
17. Roy PK, Katz J. Budd-Chiari Syndrome. http://emedicine.medscape.com/article/184430, 2009
18. Said A, Katz J. Portal Vein Obstruction. http://emedicine.medscape.com/article/182425, 2009
19. Sharma P, Sharma BC, Puri V, Sarin SK. Natural history of minimal hepatic encephalopathy in patients with extrahepatic portal vein obstruction. Am J Gastroenterol. Apr 2009;104(4):885-90. [Medline].
20. Sheen CL, Lamparelli H, Milne A, et al. Clinical features, diagnosis and outcome of acute portal vein thrombosis. QJM. Aug 2000;93(8):531-4. [Medline].
21. Ulrich F, Pratschke J, Neumann U, et al. Eighteen years of liver transplantation experience in patients with advanced Budd-Chiari syndrome. Liver Transpl. Feb 2008;14(2):144-50. [Medline].
22. Webster GJ, Burroughs AK, Riordan SM. Review article: portal vein thrombosis -- new insights into aetiology and management. Aliment Pharmacol Ther. Jan 1 2005;21(1):1-9. [Medline].
23. Wu X, Ding W, Cao J, et al. Modified transjugular intrahepatic portosystemic shunt in the treatment of Budd-Chiari syndrome. Int J Clin Pract. Apr 23 2008;[Medline].
24. Yerdel MA, Gunson B, Mirza D, et al. Portal vein thrombosis in adults undergoing liver transplantation: risk factors, screening, management, and outcome. Transplantation. May 15 2000;69(9):1873-81. [Medline].
25. Zimmerman MA, Cameron AM, Ghobrial RM. Budd-Chiari syndrome. Clin Liver Dis. 2006 May;10(2):259-73.
26. Zhang XM, Li QL. Radical surgery under genuine direct vision for the treatment of Budd-Chiari syndrome. Hepatobiliary Pancreat Dis Int. 2006 Feb;5(1):65-9.

SİRROZ

SİRROZ DİAQNOZU QOYULAN XƏSTƏ QARACİYƏR TRANSPLANTASİYASINA NAMİZƏDDİR.

TƏRİFİ

Sirroz xronik xəstəliklərin nəticəsi kimi meydana çıxan son dövr qaraciyər xəstəliyi olub, iki arxitektonik dəyişikliyin birlikdə olması ilə xarakterizə olunur:

- **Fibroz** - porto-portal, porto-kaval bölgədə yerləşən körpüşəkilli birləşdirici toxuma.
- **Düyün** - hepatositlərin regenerasiyası nəticəsində əmələ gəlir, lakin mərkəzi venası olmur.

Bu iki morfoloji dəyişiklik arxitektonikanı pozmaqla yanaşı funksional pozulmaların da əsasında durur və sirrozu digər patologiyalardan fərqləndirir. Xüsusən, periportal sahədə (biliar obstruksiya, şistostoma, kongental hepatik fibroz və s.) və ya mərkəzi vena ətrafında (kardiak fibroz) birləşdirici toxumanın inkişafı ilə xarakterizə olunan *hepatic fibroz* klinik cəhətcə sirroza bənzəyir. Lakin regenerativ düyünün və körpüşəkilli fibroz atmaların olması sirrozu hepatic fibrozdan fərqləndirir.

Sirroz hazırda geriyədönməz proses sayılır.

Arxitektonika dəyişikliyi iki qrup patoloji proseslərə səbəb olur: xronik qaraciyər yetməzliyi və portal hipertenziya. Eyni zamanda sirroz digər bir geriyədönməz prosesə – xərçəngə meyl yaradır. Sirrozun baş verməsində iki qrup xəstəliklər – naməlum səbəblər və qaraciyərin xronik xəstəlikləri rol oynayır. *Beləliklə sirroz üçün "**2-lər qaydası**" xarakterikdir (Cədvəl 1).*

SƏBƏLƏRİ

Qaraciyərin xronik xəstəliklərinin əksəriyyəti sirroza səbəb ola bilir. Lakin 30-40% hallarda sirrozun səbəbini müəyyənləşdirmək mümkün olmur. Ümumiyyətlə, sirrozun ən çox rast gələn səbəbləri aşağıdakılardır:

- Kriptogen – bilinməyən və ya tapılmayan
- Posthepatik – adətən xronik B və C hepatitlərin nəticəsində
- Alkohol
- Birincili biliar sirroz
- Metabolik - Wilson xəstəliyi, hemoxromatoz və s.

PATOGENEZİ

Sirrozun inkişaf mexanizmi dəqiq məlum deyil. Fibrozun əmələ gəlməsində *iki mexanizm ehtimal*

Cədvəl 1. Sirrozda “2-lər qaydası”
Sirroz 2 qrup səbəbdən əmələ gəlir: *xronik qaraciyər xəstəlikləri və naməlum səbəblər*
Sirroz üçün 2 dəyişiklik xarakterikdir: *fibroz və düyün*
Sirroz 2 qrup sindrom törədir: *qaraciyər yetməzliyi və portal hipertenziya*
Sirroz 2 cür geriyədönməzdir: *özü geriyədönmür və ikinci geriyədönməz xəstəlik olan xərçəngi törədir*

edilir. Birincisi, hepatositlərin zədələnməsinə cavab kimi Kuppffer hüceyrələri və fibroblastlar tərəfindən törənən *xronik fibroplastik iltihabi reaksiya*. İkincisi, sinusoidlərin divarında yerləşən Lito hüceyrələrin – *lipositlərin aktivləşməsi* və kollagen sintezi.

Regenerativ düyünün quruluşca orjinal paycıqdan fərqlənməsinin (mərkəzi venasının olmaması) mexanizmi məlum deyil. Lakin düyündəki hepatositlər fərqli şəraitdə (qan dövranı, öd axını və s.) olduğu üçün yetərli funksiya göstərə bilmirlər, zədələyici amillərə yüksək həssas olurlar. Bu da düyünün zədələnməsinə, yenidən fibroza və yeni düyün əmələ gəlməsinə gətirib çıxarır. **Beləliklə, “zədələnmə → fibroz, düyün → duyun zədələnməsi → fibroz və düyün→» zənciri davam edir.**

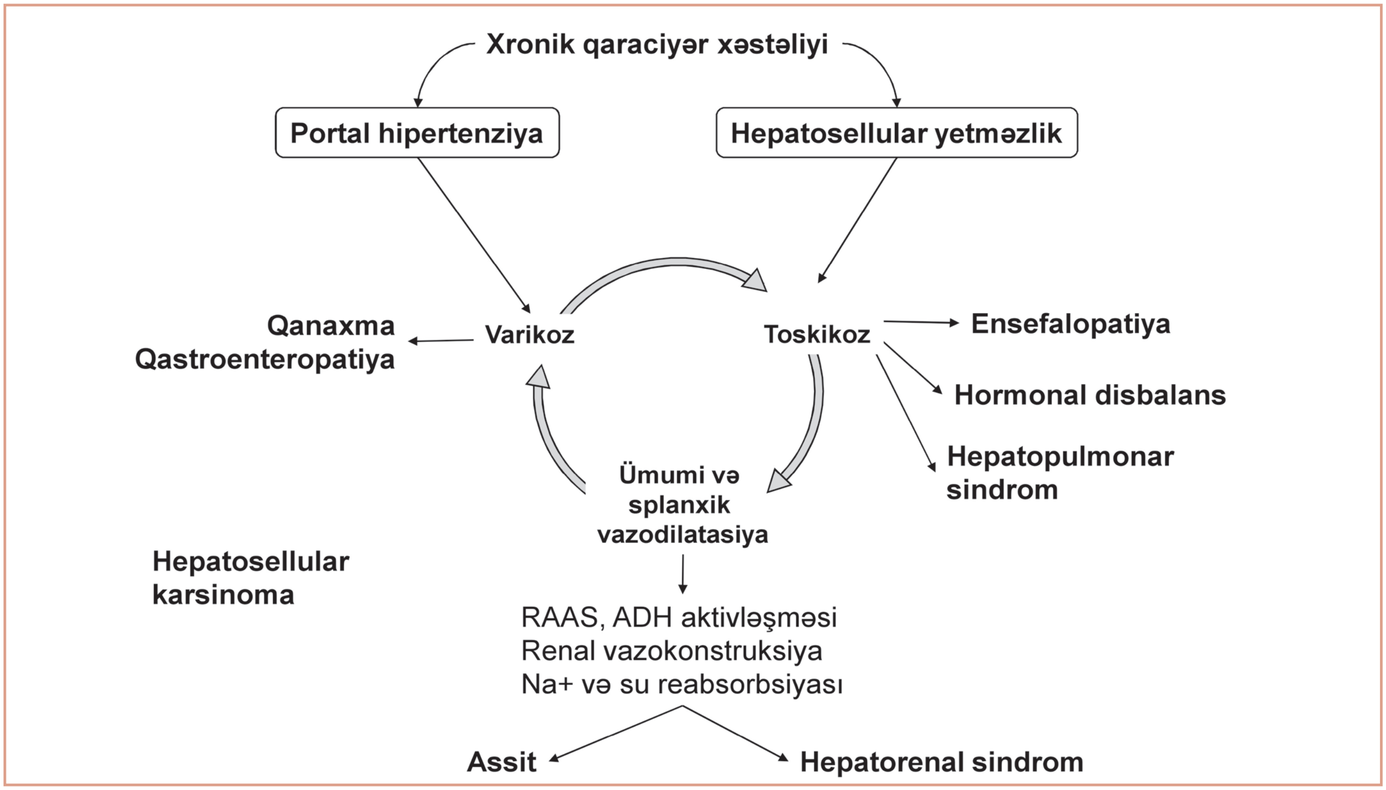
Sirrozun inkişaf mexanizmi məlum olmasa da, törətdiyi dəyişikliklər geniş öyrənilmişdir. ***Fibroz və regenerativ düyün iki qrup prosesə səbəb olur (hepatosellular yetməzlik və PH), iki qrup prosesə isə (təkrari zədələnmələrə və xərçəngə), meyl yaradır (Şəkil 1).***

Artan fibroz hepatositlərin yerini tutur, portal sahələri kiçildir, sinusoid sayını azaldır, arteriovenoz şuntlara səbəb olur, sağlam hepatositlərin qidalanmasını azaldır. Düyündə mərkəzi venanın olmaması və ətrafındakı fibrozla bağlı hepatositlərin qan təchizatı pozulur. Bunların nəticəsi olaraq *qaraciyər yetməzliyi və portal hipertenziya* meydana gəlir.

Portal hipertenziya varikozlar, qanaxma, splenomeqaliya, assit əlamətləri ilə biruzə verir. PH sirrozun ən xarakterik əlamətidir və sirroz PH-ın ən çox rast gələn səbəbidir. Sirrozda PH-ın baş vermə mexanizmi əvvəlki bölümdə geniş şərh edilmişdir.

Hepatosellular yetməzlik özünü sarılıq, xolestaz, koaqulopatiya, hipoalbumnemiya, ensofalopatiya, hepatorenal və hepatopulmonal sindrom şəklində göstərir.

Düyündəki hepatositlər şəkilcə normal görünsələr də, funksional cəhətcə və təchizat nöqteyi-nəzərdən yetərli deyillər. Bu da onların zədələyici amillərə həssaslığını izah edir. Stress, infeksiya, işemiya, dərman, alkohol və s. amillər sirrotik xəstələrdə ağır qaraciyər yetməzliyi törədə bilərlər. Heç bir əlavə təsir olamadan sirrotik xəstələrdə kiçik əməliyyatlar 10%, orta əməliyyatlar 30%, böyük əməliyyatlar isə, 50% halda ölümə səbəb ola bilər. Bu bir tərəfdən hepatosellular yetməzliklə, digər tərəfdən zədələnməyə həssaslıqla bağlıdır.



Şəkil 1. Sirrozun ağırlaşmaları

Sirroz qərb ölkələrində hepatosellular xərçəngin (HSX) ən çox rast gələn səbəbidir. HSX-i olan xəstələrin 80-90%-ində sirroz rast gəlir. Hesab edilir ki, regenerator aktivlik və arxitektonika pozulması (ilk baxışda sirrozdakı morfoloji dəyişiklik displaziyanı xatırladır) buna şərait yaradır. Təbii ki, bütün xəstəliklərdə olduğu kimi, sirrozda da genetik pozulmalar əsas rol oynayır. Xüsusən, hepatit B virusu və hemoxromatoz mənşəli sirrozlarda HSX tezliyi yüksəkdir. Yəni, sirroz *«xronik hepatit – sirroz - xərçəng»* prosesinin kilid nöqtəsidir.

TƏSNİFATI

Sirroz səbəbinə, morfoloji dəyişikliyinə, xarakterinə, ağırlıq dərəcələrinə görə təsnif edilir.

Səbəblərinə görə sirrozun idiopatik (kriptogen), posthepatitik, alkohol, biliar və digər növləri ayırd edilir.

Morfoloji dəyişikliklərə görə təsnifatda fibroz və düyünlərin nisbəti, ölçüsü nəzərə alınır. Makronodulyar sirrozda düyünlər 3 sm-dən böyük olur. Ən çox viral və autoimmun xronik hepatitlərdən sonra inkişaf edən sirrozlarda rast gəlir. Mikronodulyar sirrozda düyünlər 3 sm-dən kiçik olur, fibroz üstünlük təşkil edir. Buna portal sirroz da deyilir və ən çox alkohol sirrozunda və kriptogen sirrozda rast gəlir.

Qarışıq sirrozda 3 sm-dən böyük və kiçik düyünlər eyni miqdarda olur.

Ağırlıq dərəcəsinin təyini üçün müxtəlif təsnifatlar var və ən çox yayılan təsnifat *Child təsnifatıdır* ***(Cədvəl 2).*** Bu təsnifatda qaraciyərin sintez (albumin), detoksikasiya (bilirubin) göstəricilərinə və portal hipertenziyaya (assit) görə 3 ağırlıq dərəcəsi ayırd edilir: A, B, C. İlkin dərəcədə (A) qaraciyər funksiyaları normal səviyyədədir və buna kompensasiya mərhələsi də deyilir. B dərəcəsində qaraciyər funksiyalarında

Cədvəl 2. Child təsnifatı

Göstərici	Dərəcə		
	A	**B**	**C**
	Kompensasiya	Subkompensasiya	Dekompensasiya
Assit	yox	Zəif və ya diuretiklə kontrol olunur	Diuretiklə azalmır
Albumin (q/dl)	>3,5	2,8-3,5	<2,8
Bilirubin (mq/dl)	<2	2-3	>3

yüngül, düzələ bilən dəyişikliklər meydana gəlir. Buna subkompensasiya mərhələsi də deyilir. C dərəcəsi dekompensasiya mərhələsidir və funksiyalarda ciddi, çətin düzələn dəyişikliklər baş verir.

Child klassifikasiyasının müxtəlif variantları mövcuddur. Bunlar arasında ən şox istifadə olunanı *Child-Turcotte-Pugh* təsnifatıdır ki, burada orjinal təsnifatdakı göstəricilərə ensefalopatiya və protrombin aktivasiyası da əlavə olunur ***(Cədvəl 3).***

Qaraciyər xəstəliklərinin ağırlıq dərəcəsini qiymətləndirmək və proqnozu müəyyənləşdirmək üçün istifadə olunan təsnifatlardan biri də ***MELD*** (model of end-stage liver disease) şkalasıdır ***(Cədvəl 4).*** Bu sistemdə kreatinin, bilirubin və protrombin səviyyəsi nəzərə alınaraq loqarifmik düsturla qiymət hesablanır. Child təsnifatından fərqli olaraq MELD sistemindəki göstəricilər obyektiv və ölçülən dəyərlərdir. Son tədqiqatlar gıstərir ki, MELD təsnifatı qaraciyərin vəziyyətini və xəstənin proqnozunu daha obyektiv və dəqiq göstərir.

DAmigo (Baveno IV) klassifikasiyasında sirrozun klinik əlamətləri (varikoz, assit, qanaxma) əsas götürülür və 4 mərhələsi ayrıd edilir ***(Cədvəl 5).***

Birinci mərhəldə assit və varikoz olmur, bir illik letattəq ehtimalı 1%-dən azadır.

İkinci mərhələdə qida borusu varikozları olur, lakin assit və qanaxma olmur. Belə xəstələrdə 1 ildə letallıq ehtimalı 3,4 % təşkil edir.

Cədvəl 3. Child-Turcotte-Pugh təsnifatı

Göstərici	Bal qiyməti		
	1	**2**	**3**
Ensefalopatiya	yox	1-2	3-4
Assit	yox	Zəif və ya diuretiklə kontrol olunur	Diuretiklə azalmır
Protrombin zamanı			
Normadan artma miqdarı (san)	<4	4-6	>6
INR	<1,7	1,7-2,3	>2,3
Albumin (q/dl)	>3,5	2,8-3,5	<2,8
Bilirubin (mq/dl)	<2	2-3	>3
5-6 bal – A dərəcə, 7-9 bal B dərəcə, 10-15 bal C dərəcə			

Cədvəl 4. MELD (model of end-stage liver disease) şkalası

Göstərici	Regrassiya koofisenti
Kreatinin (Log_e miqdarı)	0,957
Bilirubin (Log_e miqdarı)	0,378
Protrombin zamanı – INR (Log_e miqdarı)	1,120
Etiologiyası*	0,643

Proqnostik risk aşağıdakı düsturla hesablanır:

R= 0,957 x Log_e (kreatinin mq/dl) + 0,378 x Log_e (bilirubin mq/dl) + 1,120 x Log_e (INR) + 0,643 x (etiologiya)

Etiologiyanı qiymətləndirərkən, alkohol və xolestatik xəstəliklərdə 0, digər xəstəliklərdə isə 1 qiymət hesablanır.

Üçüncü mərhələdə assit olur, varikoz isə ya olmur və ya da qanamayan varikoz müşahidə edilir. Assit olması letaıllığı artırır və belə xəstələrdə 1 illik letallıq ehtimalı 20% təşkil edir.

Dördüncü mərhələ assitin olub-olmamasından asılı olmayaraq qanaxan varikozun olması ilə xarakterizə olunur və bu xəstələrdə illik letallıq 57% təşkil edir.

Birinci və ikinci mərhələlər kompensator sirroza, üçüncü və dördüncü mərhələlər (assit, qanaxma) isə dekompensator sirroza aid edilir.

KLİNİK ƏLAMƏTLƏRİ

Parenxima itirilməsinə və hepatocellular disfunksiyaya bağlı *qaraciyər yetməzliyi*, fibroz və arxitektonik dəyişikliklərlə bağlı *portal hipertenziya* sirrozun gediş tipini, klinik, laborator və görüntüləmə əlamətlərini müəyyən edir.

Qaraciyərin disfunksiyası adətən xronik şəkildə olur, bəzi ağırlaşdırıcı amillərin təsiri ilə kəskinləşə bilir.

Sarılıq adətən zəif (< 100 mmol/l) və hər iki bilirubin fraksiyasının artması ilə xarakterizə olunur. *Xolestaz* adətən xolestatik sirrozda (birincili biliar sirroz) rastlanır, birləşmiş bilirubinin daha çox artması və QF artması ilə xarakterikdir.

Koaqulyasiya pozulmaları laxtalanma faktorlarının sintezinin və fibrinolitik amillərin (fibrinolizin, t-PA) neytrallaşmasının azalmasına bağlıdır. Hipokoaqulyasiya adətən K vitamininin müalicəsi ilə ciddi yaxşılaşmır.

Ensefalopatiya zəif və xronik şəkildə, bəzən də ağır koma şəklində ortaya çıxır.

Detoksikasiya zəifləməsi ümumi əlamətlər və orqan spesifik sindromlarla ortaya çıxa bilir.

Cədvəl 5. DAmigo klassifikasiyasına görə sirrozun klinik mərhələləri

Mərhələ	Əlamətlər
Kompensasiya	
1-ci mərhələ	Assit yox, varikoz yox
2-ci mərhələ	Assit yox, varikoz var
Dekompensasiya	
3-cü mərhələ	Assit var ± varikoz
4-cü mərhələ	Qanayan varikoz var ±assit

- Ümumi əlamətlər – yorğunluq, zəiflik, arıqlama
- Steroid detoksikasiyasının zəifləməsi (estrogen, progestron, aldesteron artıqlığı) - palmar eritema, angioma, ginekomastiya, impotensiya, ödem, assit
- Hepatorenal, hepatopulmonar sindromlar
- Digərləri – anemiya, xora xəstəliyi, paratiroid böyüməsi və s.

Portal hipertenziya adətən assit, kollateral venaların varikozu, splenomeqaliya, qastropatiya, ensefalopatiya şəklində biruzə verir və sirrozun ən xarakterik əlaməti sayılır.

DİAQNOSTİKASI

Xəstədə bəzi əlamətlər, xüsusən xroniki qaraciyər əlamətləri (zəiflik, tez yorulma, palmar eritema, qırmızı dil, angioektaziyalar) sirroza şübhə yaradır. Portal hipertenziyanın olması, görüntüləmədə kələkötür qaraciyər, qaraciyər venalarının dəqiq seçilməməsi, öd kisəsi divarının qalınlaşması və s. əlamətlər sirrozun dolayı əlamətləri sayılır.

Sirrozun dəqiq diaqnozu patohistoloji müayinə ilə qoyulur. Histoloji müayinədə qaraciyərdə fibrozun və düyünün birlikdə olması sirroz üçün xarakterikdir. Bununla yanaşı nekroz da rastlana bilər.

Qeyd etmək lazımdır ki, bəzi xronik qaraciyər xəstəlikləri (xronik hepatitlər, hepatic fibroz və s.) klinik olaraq sirroza bənzəyə bilər. Digər tərəfdən sirroz erkən mərhələlərdə klinik olaraq ortaya çıxmaya bilir. Ona görə də, klinik və görüntüləmə əlamətlərinə görə sirroz diaqnozu qoymaq səhv nəticə verə bilir. Bunları nəzərə alaraq, *sirrozu dəqiqləşdirmək üçün biopsiya etmək (punksiyon və ya laparoskopik) vacib şərtdir.*

MÜALİCƏSİ

Hazırda sirroz geriyədönməz prosess sayılır və ***sirrozun radikal müalicəsi qaraciyər transplantasiyasıdır (Qc Tx).*** Qc Tx mümkün olmadıqda aparılan müalicələr sirrozun törətdiyi ağırlaşmaların profilaktikası və müalicəsinə yönəlmişdir. Çoxsaylı tədqiqatlara və klinik təcrübələrə baxmayaraq hazırda sirrozlu xəstələrdə ***fibrotik prosesi aradan qaldırmaq üçün effektiv müalicə tədbiri yoxdur***. Son illərdə interferon müalicəsinin viral sirrozlarda fibrotik prosesin inkişafını azaltığı qeyd edilməkdədir.

XÜLASƏ

- Sirroz xronik xəstəliklərin nəticəsi kimi meydana çıxan son dövr qaraciyər xəstəliyi olub, iki arxitektonik dəyişikliyin birlikdə olması ilə xarakterizə olunur: fibroz və düyün.
- Sirroz hazırda geriyədönməz proses sayılır.
- Sirroz üçün "ikilər qaydası" xarakterikdir:
  - Sirroz 2 qrup səbəbdən əmələ gəlir: xronik qaraciyər xəstəlikləri və naməlum səbəblər
  - Sirroz üçün 2 dəyişiklik xarakterikdir: fibroz və düyün
  - Sirroz 2 qrup sindrom törədir: qaraciyər yetməzliyi və portal hipertenziya
  - Sirroz 2 cür geriyədönməzdir: özü geriyədönmür və ikinci geriyədönməz xəstəlik olan xərçəngi törədir
- Sirrozun yeganə müalicəsi qaraciyər transplantasiyasıdır.

- Transplantasiya sirrozun erkən və dekompensasiya mərhələlərində yox, subkompensasiya və ağırlaşmalarıın ortaya çıxdığı və ya riskinin yüksək olduğu mərhələdə məsləhət görülür.
- Transplantasiyaya qədərki dövrdə və transplantasiya mümkün olmayan hallarda müalicələr sirrozun ağırlaşmalarının profilaktika və müalicəsinə yönəlmişdir (assit, varikoz qanaxma, ensefalopatiya, hepatorenal sindrom və s)

ƏDƏBİYYAT

1. Angeli P, Fasolato S, Mazza E, et al. Combined versus sequential diuretic treatment of ascites in non-azotaemic patients with cirrhosis: results of an open randomised clinical trial. Gut. Jan 2010;59(1):98-104. [Medline].
2. Abt PL, Desai NM, Crawford MD, et al. Survival following liver transplantation from non-heart-beating donors. Ann Surg. Jan 2004;239(1):87-92. [Medline]
3. Bayramov NY. Portal hipertenziya. Baki 2007
4. D'Amico G, Pagliaro L, Bosch J. The treatment of portal hypertension: a meta-analytic review. Hepatology. Jul 1995;22(1):332-54. [Medline].
5. Genovesi S, Prata Pizzala DM, Pozzi M, Ratti L, Milanese M, Vincenti A, et al. Baroreceptor sensitivity and baroreceptor effectiveness index in cirrhosis: the relevance of hepatic venous pressure gradient. Liver Int. Sep 28 2009;[Medline].
6. Gines P, Quintero E, Arroyo V, et al. Compensated cirrhosis: natural history and prognostic factors. Hepatology. Jan-Feb 1987;7(1):122-8. [Medline].
7. Gonzalez-Casas R, Jones EA, Moreno-Otero R. Spectrum of anemia associated with chronic liver disease. World J Gastroenterol. Oct 7 2009;15(37):4653-8. [Medline].
8. Garrison RN, Cryer HM, Howard DA, et al. Clarification of risk factors for abdominal operations in patients with hepatic cirrhosis. Ann Surg. Jun 1984;199(6):648-55. [Medline].
9. Lewis JH, Mortensen ME, Zweig S, et al. Efficacy and safety of high-dose pravastatin in hypercholesterolemic patients with well-compensated chronic liver disease: Results of a prospective, randomized, double-blind, placebo-controlled, multicenter trial. Hepatology. Nov 2007;46(5):1453-63. [Medline].
10. Merion RM. When is a patient too well and when is a patient too sick for a liver transplant?. Liver Transpl. Oct 2004;10(10 Suppl 2):S69-73. [Medline].
11. O'Shea RS, Dasarathy S, McCullough AJ. Alcoholic liver disease. Am J Gastroenterol. Jan 2010;105(1):14-32; quiz 33. [Medline].
12. Trotter J, Pieramici E, Everson GT. Chronic albumin infusions to achieve diuresis in patients with ascites who are not candidates for transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS). Dig Dis Sci. 2005/07;50(7):1356-60.
13. Teh SH, Nagorney DM, Stevens SR, et al. Risk factors for mortality after surgery in patients with cirrhosis. Gastroenterology. Apr 2007;132(4):1261-9. [Medline].
14. Wolf DC, Katz J. Cirrhosis. http://emedicine.medscape.com/article/185856, 2011

QARACİYƏR TRAVMALARI

GİRİŞ

Qaraciyər qarının kut və açıq travmalarında ən çox zədələnən orqanlardan biridir. Qaraciyər zədələnmələrinin müalicə tələb etməyən kiçik hematomalardan başlamış, geniş parenxima destruksiyası və magistral damarların zədələnməsinə qədər dəyişən müxtəlif ağırlıq dərəcələri vardır. Qaraciyər zədələnmələrinin təxminən 80% digər zədələnmələrlə birlikdə rastlanır və təxminən 70-80% yüngül dərəcəli olur. Şübhəsiz ki, zədələnmənin ağırlıq dərəcəsi klinik gedişi və müalicə taktikasını müəyyən edən ən əsas amildir.

TƏSNİFATI

Zədəlnmənin ağırlıq dərəcəsinı qiymətləndirərkən iki meyar ön planda tutulur:

- Müdaxilənin həcmi (hemostaz, nekrektomiya, bərpa)
- Meydana gələn və ola biləcək yerli və ümumi dəyişikliklər (ağırlaşma, proqnoz)

Morfoloji olaraq qaraciyər zədələnmələri iki tipdə ola bilər: hematoma və yaralanma. Hazırda zədələnmələrin ağırlıq dərəcəsini qiymətləndirmək üçün ən çox tətbiq edilən Amerika Travma Cərrahiyyəsi Cəmiyyətinin təklif etdiyi təsnifatdır (***Cədvəl 1***). Bu tənifatda hematoma və yaraların ölçüsünə görə qaraciyər zədələnmələrinin 6 ağırlq dərəcələri qeyd edilir. Hazırda mövcud olan bu təsnifatda qaraciyər yaralanmalarının ağırlıq dərəcələrini təyin etmək üçün yaranın ölçüsü əsas kriteriya kimi qəbul edilir. Ancaq, məlumdur ki, qaraciyərdə eyni ölçülü, lakin fərqli lokalizasiyalı yaralar orqanizm üçün müxtəlif dərəcədə təhlükə törədə bilər. Məsələn, qaraciyərin periferik hissəsində 1-2 sm dərinlikdəki yara müalicəsiz də sağala bildiyi halda, qaraciyər venaları və ya qapı bölgəsindəki eyni ölçülü yara həyati təhlükəli qanaxma törədə bilər. Bundan başqa yaralanmanın ağırlıq dərəcəsi təkcə yaranın ölçüsü ilə yox, həm də həyat qabiliyyətini itirmiş toxumaların miqdarı ilə də təyin olunmalıdır. Digər tərəfdən, mövcud təsnifatlar daha çox mülki travmalara şamil edilir və odlu silah yaralanmaları geniş əhatə olunmamışdır.

Bunları nəzərə alaraq, qaraciyər zədələnmələrinin yeni, xüsusən də, müalicə taktikasnı müəy-yən

Cədvəl 1. Amerika Travma Cərrahiyyəsi Cəmiyyətinin tənifatı

Dərəcə	Morfologiyası	Təsviri
I	Hematoma	Subkapsulyar, səthin sahəsinin <10%
	Yaralanma	Kapsulun yaralanması, dərinliyi <1 sm
II	Hematoma	Subkapsulyar, səthin sahəsinin 10-50% İntraparenximal <10 sm
	Yaralanma	Dərinliyi 1-3 sm, uzunluğu <10 sm
III	Hematoma	Subkapsulyar, səthin sahəsinin >50% Genişlənən hematoma Partlamış subkapsulyar və ya parenximal İntraparenximal, >10 sm
	Yaralanma	Dərinliyi >3 sm
IV	Yaralanma	Bir payın 25-75%-ni və ya 1-3 seqmenti əhatə edən parenximal destruksiya
V	Yaralanma	Bir payın 75%-indən və ya 3 seqmentindən çox hissəsini əhatə edən destruksiya Ekstrahepatik venoz sədələnmə (retrohepatik boş vena, böyük qaraciyər venaları)
VI		Hepatik avulsiyası

edən təsnifatını təqdim edirik. Bu təsnifat Azərbaycan Tibb Universiteti I-Cərrahi Xəstəliklər kafedrasında və Qarabağ müharibəsində Hərbi Səhra Hospitallarındakı təcrubələrimizdən istifadə edilərək hazırlanmışdır.

Təklif edilən təsnifat qaraciyərin anatomik xüsusiyyətinə və anatomik strukturun zədələnmə dərəcəsinə və cərrahi işləm həcminə əsaslanmışdır. Morfoloji cəhətdən qaraciyər damar-axacaq torundan və parenxima kütləsindən ibarət bir orqandır. Ona görə də, zədələnmənin ağırlıq dərəcəsini müəyyən etmək üçün zədələnən damar-axacaq elementlərinin diametri və həyat qabiliyyətini itirmiş parenximanın həcmi əsas kriteriyalar kimi nəzərə alınmışdır. Zədələnən damar-axacaq elementlərinin diametri qanaxmanın miqdarını, qan dövranı pozulmalarının, öd sızıntısının ağırlıq dərəcəsini və müalicənin vaxtını, üsulunu müəyyən edən əsas amildir. Travmanın birbaşa təsiri və ya damar zədələnməsi nəticəsində ikincili olaraq əmələ gələn devitalize olmuş toxumaların miqdarı isə, yaranın cərrahi işlənməsinin genişlik dərəcəsini müəyyən edir.

Təsnifatın digər cəhəti isə, ayrı-ayrı ağırlıq dərəcələrində müalicə taktikasının göstərilməsidir və bunlar yaraların ümumi müalicə prinsiplərinə uyğun olmasıdır.

Zədələnən damar-axacaq elementinin diametrinə, devitalize olmuş parenximanın miqdarına və yaraların müalicə prinsiplərinə əsaslanaraq qaraciyər zədələnmələri 4 ağırlıq dərəcəsinə ayrılmışdır. (Cədvəl 2)

Kiçik (<2 sm), qanaxması və ətrafında nekrotik toxumaları olmayan yaralar I dərəcəli yaralanmalar kimi qəbul edilir. Bu yaralanmalarda kapillyarlar səviyyəsində zədələnənmə olur, parenxima destruksiyası isə, mikroskopik səviyyədədir. Qanaxma olmadığı və destruksiya çox kiçik olduğu üçün bu yaralanmalar adətən

Cədvəl 2. Qaraciyərin odlu silah yaralanmalarının təsnifatı

Dərəcə	I dərəcə	II dərəcə	III dərəcə	IY dərəcə
Yaranın ölçüsü-dərinliyi	< 2 cm	> 2 cm	> 2 cm	> 2 cm
Yaralanan damar və öd axacağı	Kapillyar	Lobulyar şaxələr	Seqmentar və onun şaxələri	Sektoral, lobar və magistral
Qanaxma	Yoxtur və ya zəifdir	Davamlı və zəif	İntensiv	İntensiv
Devitalize toxumaların həcmi	Bariz deyil	Barizdir, subseqmentar səviyyədə	Barizdir, seqmentar səviyyədə	Barizdir, seqment, pay səviyyəsində
Hemostaz	Spontan	Müvəqqəti kompressiya, Koterizasiya, Süngər	Pringle, hepatotomiya və damar bağlanması. Hemostaz ikincili nekroz törətmir	Pringle, hepatotomiya və damar bağlanması. Hemostaz ikincili nekroz törədə bilər
Cərrahi işlənmə	Lazım deyil	Subsegmenter nekrektomiya	Segmentar nekrektomiya	Rezeksiya

müalicə tələb etmir.

II dərəcəli yaralara 2 sm-dən böyük, aktiv qanaxması olan və makroskopik olaraq devitalize olmuş parenximanın görünən yaraları aid edilir. Bu zədələnmələrdə subseqmentar səviyyədəki damar-axacaqlar zədələnir, destruksiyaya uğramış parenximanın həcmi seqmentdən kiçik olur. II dərəcəli yaralanmalarda qanaxmanı dayandırmaq və devitalize parenximanı çıxarmaq lazım gəlir. Qanaxma nisbətən kiçik damarlardan olduğu üçün sadə hemostaz üsulları- koter, müvəqqəti sıxma, hemostatik süngərlər və s. - adətən yetərli olur.

III dərəcəli yaralanmalarda aktiv davam edən qanaxma və seqmentar səviyyədə parenxima destruksiyası müşahidə edilir. II dərəcədən fərqli olaraq bu yaralanmalarda seqmentar səviyyədəki damarlar zədələnir və qanaxmanı dayandırmaq üçün sadə hemostaz üsulları yetərsiz olur. Qanaxmanı dayandırmaq üçün Pringler manevrası tətbiq edilərək, qanaxma azaldılır,sonra hepatotomiya edilərək qanaxan damar və zədələnən axacaq tapılaraq bağlanılır. Zədələnən damarın bağlanması qaraciyərdə əlavə nekroz əmələ gətirmir və yalnız ilkin nekrozu çıxarmaq lazım gəlir. Beləliklə, nekroektomiya, qapı sıxacı, hepatotomiya, zədələnən damar və axacağın selektiv bağlanmasının lazım gəlməsi və bunun qaraciyərdə ikincili nekroz törətməməsi III dərəcəli yaralanmaların səciyyəvi cəhətidir.

IV dərəcəli yaralanmalar qaraciyərin ən ağır travmaları olub, intensiv qanaxma, parenximada geniş zədələnmə ilə xarakterizə olunur və rezeksiya tələb edən zədələnmələrdir. Bu zədələnmələrdə adətən qaraciyərin böyük damarları zədələnir, pay və daha çox səviyyədə parenxima nekrozu müşahidə edilir. Böyük damarların zədələnməsi və bağlanması nəticəsində ikincili nekrozlar əmələ gəlir. Bu zədələnmələrdə adətən lobektomiya və daha böyük rezeksiyalar aparmaq lazım gəlir.

Beləliklə, böyük səviyyədəki damar-axacaqların zədələnməsi, pay və daha böyük səviyyədə

birincili və ikincili nekrozların olması və rezeksiyanın lazım gəlməsi IV dərəcəli yaralanmaların səciyyəvi cəhətidir.
Nəticə olaraq, qaraciyər zədələnmələrində qaraciyər rezeksiyaları aşağıdakı hallarda göstəriş sayılır:

1. Təftiş vaxtı seqment, sektor, pay səviyyəsində nekroz.
2. Zədələnən böyük intra- və ya ekstrahepatik damarların bağlanması nəticəsində əmələ gələn ikincili nekrozlar.

Beləliklə, qaraciyərin morfoloji xüsusiyyətinə, zədələnən damar-axacaq elementinin diametrinə, həyat qabiliyyətini itirmiş parenxima həcminə əsaslanan təsnifat müalicə taktikasını müəyyən etməyə imkan verir.

DİAQNOSTİKA

Qaraciyər zədələnmələrinin əsas erkən əlamətləri qarındaxili qanaxma və görüntüləmədə parenximada dəyişiklikdir. USM qarındaxili mayeni göstərən həssas üsuldur. Dəqiqləşdirici müayinə kontrastlı KT-dir.

QARACİYƏR TRAVMALARINDA MÜALİCƏ PRİNSİPLƏRİ

Qaraciyər travmalarında müalicə prinsiplərinə aşağıdakıları aid etmək olar:

- Qaraciyər travmalarına yanaşma prinsipləri digər travmalarda olduğu kimidir (ümumi tədbirlər - YADDAŞ qaydası ilə həyati funksiyalara nəzarət və korreksiya, yerli tədbirlər – hemostaz, nekrektomiya və bərpa).
- Qaraciyər zədələnmələrinin erkən dövr əlamətləində qanaxma ön plandadır və cərrahi müalicəsində də ilk və mütləq tədbir hemostazdır. Digər tədbirlər hemostazdan sonra və ya ikinci əməliyyatda yerinə yetirilə bilər.
- Qaraciyərin əksər küt yaralanmaları konservativ müalicə oluna bilər
- Qaraciyər zədələnmələrində iki və ya çox etaplı müdaxilələr lazım gələ bilər
- Qaraciyər travmalarında qaraciyər cərrahiyyəsi və transplantasiyası üzrə mütəxəssisi dəvət etməkdən və ya xəstəni ixtisaslaşmış klinikaya göndərməkdən çəkinməmək lazımdır.

Hemostaz tədbirləri

Qaraciyər zədələnmələrinin yerli müalicəsində ilk və mütləq tədbir hemostazdır. Digər tədbirlər (magistral damarların təmiri, nekrektomiya, biliar zədəlnməyə nəzarət) hemostazdan sonra və ya ikinci əməliyyatda yerinə yetirilə bilər.
Qanamayan zədələnməni (hematoma və səthi yaralanmalar) cərrahi müdaxilə etmədən də müalicə etmək olar. Qanaxması olan yaralanmalarda *müvəqqəti hemostaz* üçün əllə sıxma, tamponada, Pringle manevri, subtotal hepatik devaskulyarizasiya (Pringle manevri, aşağı boş venanın infrahepatik və suprahepatik klemplənməsi), total hepatik devaskulyarizasiya (subtotal devaskulyarizasiya + aorta klemplənməsi) istifadə edilə bilər. Qanaxmanı *daimi dayandırılması* üçün koterizasiya, laokal hemostatiklər (süngər, tor, yapışqan və s.) hepatotomiya və damar bağlanması, tikilməsi və embolizasiya tətbiq edilir.
Koaqulopatiyası olan xəstələrdə hemostaz üçün tək tədbir- tamponada həyata keçirilir. Tamponada qanaxmanı dayandırmırsa, magistral damar zədələnməsi şübhəsi var və bunu bərpa etmək lazımdır.

Qeyri-cərrahi müalicə

Əksər qaraciyər zədələnmələri (70-80%) yüngül dərəcəli hematoma və ya yaralanmalardır və adətən spontan hemostaz baş verir. Belə xəstələri əməliyyat etmədən, ciddi nəzarət altında 2-4 gün ərzində müşahidə etmək olar və müdaxilə

isə yalnız ağırlaşma baş verdikdə gərəkə bilir. Lakin, qeyri-cərrahi yolla yanaşma üçün aşağıdakı üç şərt mütləq təmin olunmalıdır:

- Xəstə hemodinamik stabil olmalıdır
- Qarındaxili digər zədələnmə olmamalıdır
- Sıx hemodinamik və görüntüləmə (USM, kontrastlı KT) müşahidəsi olmalıdır

Bu şərtlərdən ən azı biri ödənilmirsə qeyri-cərrahi yanaşma qəbul edilmir.

Cərrahi müalicə

Cərrahi müdaxilə qanaxması davam edən, qeyr-stabil və digər qarındaxili zədələnmələri və ya buna şübhəsi olan xəstələrdə göstərişdir.

Kəsik

Qarın zədələnmələrində adətən orta boyalama kəsik istifadə edilir. Qaraciyər zədələnməsinə müdaxilə orta boyalama kəsikdən çətin olarsa göbəküstü sağ köndələn kəsik, torakoabdominal (Topçubaşov kəsiyi) və ya sternotomiya əlavə oluna bilər. Retraktorların istifadəsi retrohepatik sahəyə müdaxiləni asanlaşdırır.

İlkin hemostaz və təftiş

Qarın boşluğuna daxil olan kimi ilk növbədə hemostaz - 4-sahə tamponadası (sağ və sol diafraqmaaltı, çanaq, orta paraaortal) həyata keçirilir. Sonra ardıcıl olaraq tamponlar çıxarılaraq zədələnmə sahələri təftiş edilir. Qaraciyər zədələnməsinə müdaxilənin həcmini müəyyən edən iki amildən biri koaqulopatiya, digəri isə zədələnmənin ağırlıq dərəcəsidir.

Zədələnməyə nəzarət cərrahiyyəsi

Koaqulopatiyası olan xəstədə qaraciyər tamponada edilərək qanaxma dayandırılır və əlavə müdaxilə yerinə yetirilmir. Çoxsaylı zədələnmələrdə, çoxlu trasfuziyalarda və infuziyalarda, hipotermiyası, 2-3 litrdən çox qanaxması və qeyri-stabil hemodinamikası olanlarda koaqulopatiyayanın baş vermə ehtimalı çox yüksəkdir. Koaqulopatiya yaradan və zədələnən bölgələrdən yavaş, lakin davamlı qanaxma ilə biruzə verir. Bu vəziyyətlərdə qanaxmanı dayandırmanın tək yolu tamponada və koaqulopatiyanın müalicə edilməsidir. Qaraciyərin altına və diafraqmaaltı sahələrə tamponlar yerləşdirilərək qarın boşluğu müvəqqəti qapadılır. Xəstə 48-72 saat intensiv terapiya alır (isitmə, qan və plazma köçürmə, dəstək müalicələri və s) və koaqulopatiya düzəldikdən sonra təkrar əməliyyat olunaraq hemostaz, bərpa və nekrektomiya yerinə yetirilir.

Qeyd etmək lazımdır ki, əməliyyatın hər hansı bir etapında koaqulopatiya görünərsə, işləmləri dayandırıb tamponada etmək, bağırsaq zədələnməsi varsa tikişlərlə möhtəviyyat tökülməsinin qarşısını almaq və qarını bağlamaq lazımdır.

Əgər tamponada qaraciyər və ətrafındakı qanaxmanı dayandırmırsa bu magistral damarların zədələnməsini göstərir və damara müdaxilə məcburiyyəti yaranır.

Koaqulopatiyası olmayan xəstələrdə qarciyər zədələməsinin xarakterinə uyğun tədbirlər seçilir.

Hematomalar

Kiçik və böyüməyən səthi və dərin hematomaları açmaq lazım deyil. Qaraciyər arxasında yerləşən partlamamış hematomaları da böyümürsə açmaq məsləhət deyil. Böyük, partlamış və ya böyüyən hematomaları açmaq və qanaxmanı dayandırmaq lazımdır. Qaraciyər qapısındakı böyük hematomaları da açmaq məsləhətdir.

Yaralanmalar

Yaralanmalarda ümumi qayda yaranı təftiş edib

qamaxmanı tapmaq və dayandırmaqdır.

Kənari və səthi yaralnamlarda bu nisbətən asan olur, sadə üsullar (koterizasiya, süngər, ligasiya) hemostazı təmin edə bilir. Yara kənarlarını tikmək məsləhət görülmür.

Dərin yaralarda böyük damarların zədələnmə ehtimalı yüksəkdir və yaranın diqqətli təftişə və qanaxan damarın tapılmasına ehtiyac var. Bu halda qanaxmanı müvəqqəti dayandırmaq və qanaxma nöqtəsini tapmaq üçün Pringle manevri edilir, gərəkirsə parenxima yarası genişləndirilir (traktotomiya və ya hepatotomiya), qanayan damar tapılıb, tikişlə bağlanılır. Qanayan seqmentar, lobar damarlar tikişlə bağlana bilər.

Dəlib-keçən mərkəzi yaralarda iki yoldan biri seçilə bilər: ya hepatotomiya edib qanaxan damarı tapıb bağlamaq, ya da yaranı balonla tamponada etmək. Balon tamponadası üçün xüsusi balonlar, Blekmor zondu və ya əllə düzəldilmiş (prezervativ və sidik kateterindən) balonlardan istifadə edilə bilər.

Böyük damar zədələnmələri

Magistral damarların zədələnmələri (portal vena, hepatik arteriya, böyük qaraciyər venaları, aşağı boş vena) adətən tamponada və ya Pringle manevri ilə dayanmayan qanaxmalarla (hepatik venalar, aşağı boş vena) və ya qaraciyər qapısında büyük və qanayan hematoma (qaraciyər arteriyası, qapı venası) şəklində biruzə verir. Belə zədələnmələri adətən birinci əməliyyatda bərpa etmək lazımdır.

Qapı damarlarının təmiri üçün əllə qanaxan sahəni sıxıb, distal və proksimal sıxıcılar qoyub, qanaxmanı dayandırmaq və diseksiya edərək qanaxan damarın divarını tikmək lazımdır. Ana portal venanı və ümumi qaraciyər arteriyasını bağlamaq məsləhət deyil. Qaraciyərdaxili pay və seqment damarlarını bağlamaq olar.

Retrohepatik damarların (qaraciyər venaları, aşağı boş vena) zədələnmələri adətən Pringle və tamponada ilə dayanmayan qanaxmalar, partlamış retrohepatik hematomlar şəklində biruzə verirlər. Belə zədələnmələr ən çətin və letallığı yüksək olan travmalardır. Retrohepatik zədələnmələrdə uğurlu nəticə üçün geniş ekspozisiya, təcrübə, qaraciyərin tam sərbəstləşdirilməsi və damarlara tam nəzarət lazımdır.

Ardıcıl olaraq aşağıdakı tədbirlər həyata keçirilir. Əvvəlcə retrohepatik sahə tamponada edilir. Effektiv tamponada üçün lovalaqlanmış tamponlar qoymaq lazımdır. Pringle manevri edilir və tampon çıxarılaraq qanaxmaya baxılır. Qanaxmanın davam etməsi hepatik vena və ya aşağı boş venanın zədələndiyini göstərir. Yenidən tamponada edilir və qaraciyər sərbəstləşdirilir. Tamponada qanaxmanı dayandırmırsa əlavə olaraq əllə sıxılma da istifadə edilir. Əvvəlcə girdə bağ, sonra oraqvari bağ kəsilir. Sonra sol tac bağ, qaraciyər-diafraqma və qaraciyər-mədə bağları kəsilərək sol pay sərbəstləşdirilir. Sol payın arxasında boş venanın sol tərəfi nəzarətə alınır və buraya tampon yerləşdirilir. Sonra qaraciyərin visseral bağları kəsilir. Qaraciyər-kolon bağı kəsilir, Koxer manevri edilir və aşağı boş venanın infrahepatik hissəsi açılır və asqıya alınır. Bundan sonra sağ bağların kəsilməsi və retrohepatik kavanın ekspozisiyası həyata keçirilir. Bu etap bəzən çox çətin və qanaxmalı ola bilir. Tamponadanın köməyi ilə qanaxmanı dayandırmaq və diseksiya etmək mümükündürsə sağ tac və üçbucaq bağlar kəsilir. Tamponada və əllə sıxma qanaxmanı dayandırmırsa Pringle və aşağı boş venanın klemplənməsi əlavə olunur. Bunlar da fayda verməyəndə total və ya subtotal hepatik devaskulyarizasiya edilərək qanaxma dayandırılır və damar zədələməsi tikilir. Bəzi müəlliflər belə vəziyyətlərdə kava-atrial stend yerləşdirirlər. Bunun üçün sternotomiya və kardiotomiya edərək aşağı boş venaya pediatrik endotraxeal boru yerləşdirilir.

Öd axacaqlarına nəzarət

Ümumi öd axarı və pay axacaqlarının zədələnməsi varsa T drenaj və ya stend (6-8 Fr kateter) üzərindən tikmək lazımdır. İntrahepatik seqmentar və kiçik axacaqların zədələnmələrini birinci əməliyyatda axtarmaq məsləhət görülmür və şübhə varsa bölgənin drenajı məsləhətdir.

Nekrektomiya

Devitalize toxumaların çıxarılmasına adətən ağır zədələnmələrdə və odlu silah yaralanmalarında ehtiyac yaranır. Nekrektomiya birinci əməliyyatda xəstə stabil və koaqulopatik deyilsə aparıla bilər. Lakin belə xəstələrin əksəriyyəti ağır olduqları üçün nekrektomiya adətən ikinci əməliyyata saxlanılır. Nekrozun həcmindən asılı olaraq subseqmentar, seqmentar və lobar səviyyədə nekrektomiya aparmaq olar. Böyük nekrektomiyaların qaraciyər cərrahları tərəfindən, ikinci əməliyyatda və anatomik sərhədlərdə aparılması tövsiyə olunur.

İkietapli əməliyyat və ağırlaşmaların müalicəsi

Qaraciyər zədələnmələrinin böyük hissəsi (80%) konservativ və ya spontan düzəlsələr də, qalanlarının əksəriyyəti iki və ya daha çox müdaxilələrə məruz qala bilirlər.

İkietapli əməliyyat iki göstərişə görə yerinə yetirilir: ilkin əməliyyatda "yarımçıq" qalmış işləmləri tamamlamaq üçün (daimi hemostaz, nekrektomiya, biliar rekonstrunksiya, drenaj) və ağırlaşmaların müalicəsi üçün.

Qaraciyər zədələnmələri abses, öd fistulu, bilioma, hemobiliya, arterio-venoz fistul, tromboflebit, nekroz, posttravmatik kista və s. ağırlaşmalar törədə bilir. Ağırlaşmalar adətən zədələnmədən sonrakı ilk həftələrdə ortaya çıxır.

Absesin müalicəsi üçün dəridənkeçən drenaj ilk seçimdir.

Öd fistulları əksər hallarda 4-6 həftə ərzində spontan bağlanır. Peritonit varsa relaparotomiya edib sızan bölgəni drenaj etmək lazımdır. Əlavə olaraq T drenajı və ya stend istifadə edilə bilər. Peritonit olmayan hallarda endoskopik və ya dəridənkeçən yolla öd yollarına stend qoymaq tövsiyə edilir.

Bilomanın müalicəsində ilk seçim dəridənkeçən drenajdır. Drenajdan ifrazat 200 ml-dən çox olarsa və üç-dörd həftədən çox davam edərsə endoskopik yolla öd yollarının yoxlanılması və stend qoyulması məsləhətdir.

Hemobiliyalarda ilk seçim embolizasiyadır. Mexaniki sarılıq əlamətləri olarsa endoskopik və ya dəridənkeçən drenaj və ya stend qoyulur.

Arterio-venoz fistulların müalicəsində ilk seçim embolizasiyadır. Bu mümükün olmayan hallarda cərrahi yol seçilir.

Qaraciyərdə nekroz sahələri cərrahi yolla çıxarılır.

Qaraciyər travmalarında tromboflebitin profilaktikası üçün elastik corablar məsləhət görülür, heparin və anoloqları qanaxma təhlükəsinə görə tövsiyə edilmir.

Posttravmatik kistləri müşahidə etmək məsləhət görülür.

XÜLASƏ

- Qaraciyər zədələnmələrinin təxminən 80 % digər zədələnmələrlə birlikdə rastlanır və təxminən 70-80% yüngül dərəcəli olur.
- Qaraciyər zədələnmələrinin erkən və dominant əlaməti qanaxmadır və cərrahi müalicəsində

də ilk və mütləq tədbir hemostazdır. Digər tədbirlər (nekrektomiya, bərpa, drenaj) hemostazdan sonra və ya ikinci əməliyyatda yerinə yetirilə bilər.

- Qaraciyərin əksər küt yaralanmaları konservativ müalicə oluna bilər
- Qaraciyər zədələnmələrində iki və ya çox etaplı müdaxilələr lazım gələ bilər

ƏDƏBİYYAT

1. Ayuso VR, Botello MF, Blanco FG, Solórzano PG. Management of hepatic trauma: four years experience. Cir Esp. 2011 Jun 30
2. Bayramov NY. Qaraciyər rezeksiyası. Ankara 1998
3. Bayramov NY, H.A.Sultanov, C.H.Cümşüdov, E.B.Beşirov, F.M.Kapakov, T.M.Rzayev. Karaciğerin ateşli silah yaralanmalarında debridmandan sonraki yara yüzeyi ve kavitesinin tedavisi. Van Tıp Dergisi 2(2);125-130:1995.
4. Bayramov NY. Classification of gunshot wounds of the liver. Eastern Journal of Medicine 1(2); 80-85:1996
5. Demetriades D, Salim A, Berne TV. Liver and bile duct injury. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1049-1056.
6. Degiannis E, Levy RD, Velmahos GC, et al. Gunshot injuries of the liver: The Baragwanath experience. Surg 117: 359-364, 1995
7. Glezer JA, Minard G, Groce MA. Shotgun Wounds to the Abdomen. Am Surg. 59: 129-132, 1993
8. Lawson RB, Schraga ED. Abdominal Stab Wound Exploration. http://emedicine.medscape.com/article/82869, 2009
9. Moore E.E. Critical Decisions in the Management of Hepatic Trauma. Am J Surg 148: 712-717, 1984
10. Moore EE, Shackford SR, Pachter HL. et al. Organ injury scaling: spleen, liver and kidney. J Trauma 29: 1664-1666, 1989
11. Pachter HL, Spencer FC, Hofstetter SR et al. Significant Trends in the Treatment of Hepatic Trauma. Ann Surg 215: 492-502, 1992
12. Reed RL, Merrell RC, Meyers WC et al. Continuing Evolution in the Approach to Severe Liver Trauma. Ann. Surg 216: 524-538, 1992
13. Sonnenday CJ. Liver injury. In: Camerun JL. Current Surgical Therapy. 9th edition. Mosby Elsevier 2008: 987-992
14. Udeani J, Geibel J. Blunt Abdominal Trauma . http://emedicine.medscape.com/article/1980980, 2011
15. William RJ. Liver and Portal venouse system. In: Gerard MD, Lawrence WW, Current Surgical Diagnosis and Treatment. 12th edition, 2006, p 539-572
16. Walker ML, Poindexter JM, Stovall I. Principles of Management of Shotgun wounds. Surg Gynecol Obstet 170: 01-05, 1990;

QARACİYƏR REZEKSİYASI

GÖSTƏRİŞ VƏ ƏKS GÖSTƏRİŞLƏR

Qaraciyər rezeksiyası iki məqsədlə həyata keçirilir: qaraciyərdəki törəməni çıxarmaq üçün və canlı donordan qaraciyər hissəsi almaq üçün.

Rezeksiya əksər qaraciyər şişlərinin müalicəsində ilk seçim olan radikal müalicə üsulu sayılır. Rezektabelliyi müəyyən edən amillər xəstəliyin təbiəti və mərhələsi, şişin qaraciyərdə yayılma dərəcəsi, parenximanın vəziyyəti və xəstənin ümumi vəziyyətidir ***(Şəkil 1)***. Qaraciyərdəki şişin rezektabel olması üçün **rezektabellik kriteriyaları** adlanan minimum 4 şərt təmin olunmalıdır :

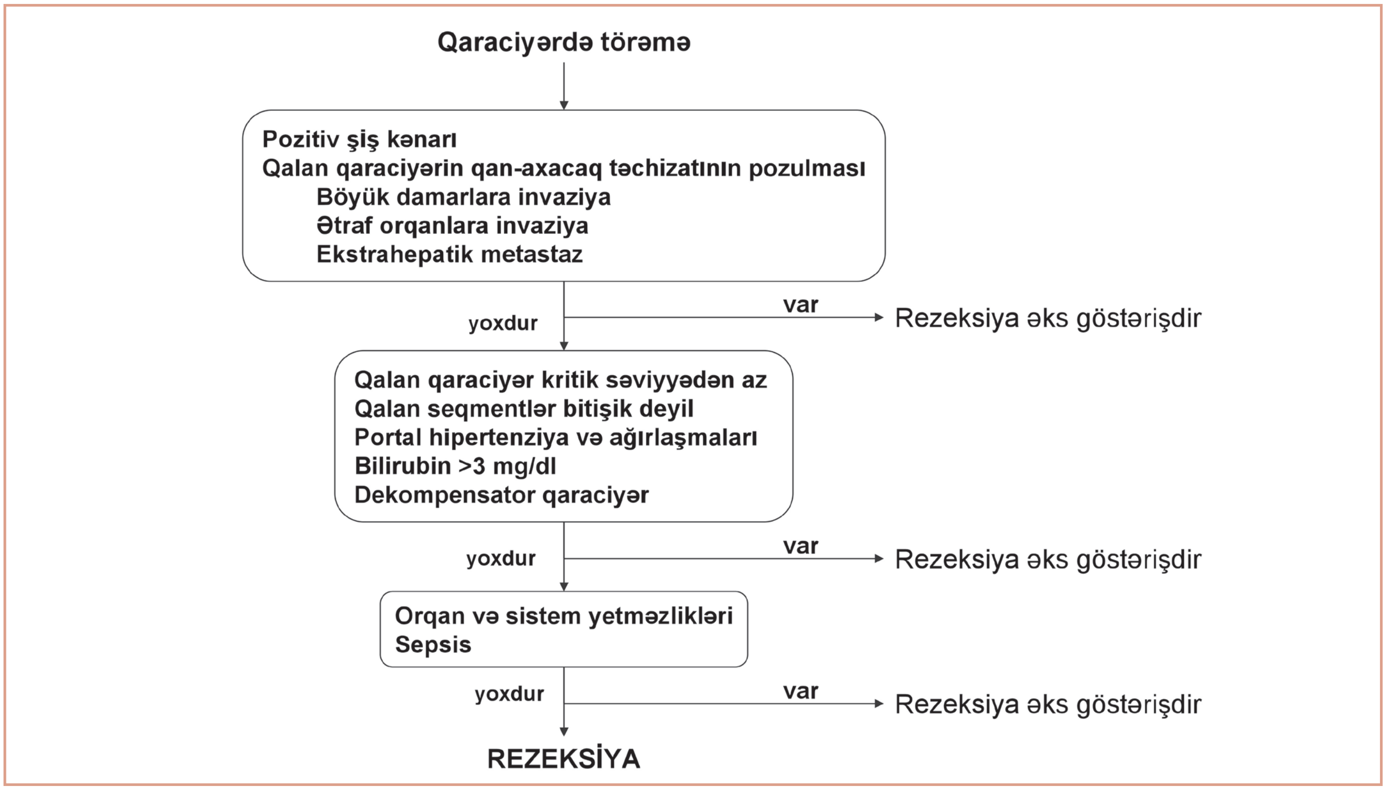
- **Xəstəliyin rezektabelliyi**
  - Şişin bioloji davranışı (yeri, mərhələsi, müddəti, kimyaterapiyaya cavabı və s.)
  - Ekstrahepatik yayılmanın olmaması və ya aradan qaldırıla bilməsi

- **Qaraciyərdəki şişin rezektabelliyi**
  - Neqativ şiş kənarı - şişin qalmaması
  - Qalan qaraciyərdə qan təchizatının və biliar axının qorunması

- **Qaraciyərin rezektabelliyi**
  - Qalan qaraciyərin həcmi kritik səviyyədən çox olmalıdır
  - Qalan qaraciyərdə seqmentlər bitişik olmalıdır

- **Xəstənin rezektabelliyi**
  - Ümumi vəziyyətin əməliyyata dözə bilməsi

Xəstəliyin rezektabelliyi dedikdə, qaraciyərdə olan patoloji mənbənin çıxarılmasının lazım olub-olmadığı, texniki olaraq mümkün olması və xəstənin bundan fayda görməsi məsələləri nəzərdə tutulur. Xəstəliyin rezektabelliyini müəyyən edən amil *xəstəliyin təbiəti və yayılma dərəcəsidir*. Başqa sözlə, xəstəliyin təbiəti rezeksiyaya göstərişi müəyyən edirsə, yayılma dərəcəsi əks göstərişi müəyyən edir. Müalicəsi cərrahi əməliyyat tələb edən xəstəliklər adətən qaraciyərdə yer tutan toxumalı və ya kist şəkilli törəmələrdir. Bəd və xoş xassəli şişlər, parazitar və qeyri-parazitar kistlər, travma və xəstəlik nəticəsində nekrozlaşmış toxumalar qaraciyər rezeksiyasına göstəriş təşkil edən başlıca xəstəliklərdir ***(Cədvəl 1)***.



Şəkil 1. Qaraciyər rezektabelliyi təyinində alqoritm

Xəstəlik qaraciyərdə geniş yayıldıqda, ətraf orqanlara, və ya böyük damarlara sirayət etdikdə çıxarılması texniki çətinlik törətdiyi, ağırlaşma riskini artırdığı üçün rezeksiyaya əks göstəriş sayılır. Uzaq metastazlar da rezeksiyaya əks göstərişdir, çünki, xəstəlik mənbəyinin çıxarılmasının xəstəyə faydası olmur.

Qaraciyərin rezektabelliyi dedikdə, "*qaraciyərin planlanan hissəsi çıxarıldıqdan sonra qalan hissə regenerasiya edərək funksiyasını bərpa edəcəkmi* ?" məsələsi nəzərdə tutulur. Qaraciyərin rezektabelliyi məsələsinin həlli üçün şübhəsiz ki, qaraciyərin qalan hissəsinin funksional ehtiyatlarını dəqiq bilmək lazımdır. Bunun üçün müxtəlif üsullar mövcuddur.

Kritik qaraciyər həcmi, Child təsnifatı və Okuda təsnifatları emprik üsullara aiddir.

Kritik qaraciyər həcminə əsaslanan yanaşmaya görə kiçik qaraciyər sindromunun baş verməməsi üçün rezeksiyadan sonra qalan qaraciyərin həcmi kritik səviyyədən çox olmalıdır. Buna görə normal qaraciyərin 20-25%, xroniki hepatitlərdə 30%, sirrozda isə 40% saxlanılarsa qalan qaraciyər regenerasiya edə bilir. Child klassifikasiyasına görə kompensator sirrozda böyük rezeksiyalar, subkompensasiyalı sirrozda seqmentektomiyalar aparmaq olar, dekompensasiyalı sirrozda əməliyyat əks göstərişdir. Okuda təsnifatına görə assit, sarılıq və portal hipertenziya rezeksiyaya əks göstəriş sayılır. Bəzi klinikalarda funksional vəziyyəti qiymətləndirmək üçün indosianin yaşıl sınağı istifadə edilir.

Hazırda qaraciyərin rezektabelliyini müəyyənləşdirmək üçün geniş istifadə olunan göstəricilər qalan qaraciyərin həcmi, bilirubin səviyyəsi, portal hipertenziya və bəzi kilinikalarda əlavə olaraq indosianin yaşıl sınağıdır ***(Cədvəl 2).***

Cədvəl 1. Qaraciyər rezeksiyasına göstərişlər
Birincili bəd xassəli şişlər
Metastatik törəmələr (ilkin mənbəyi çıxarılmış, ekstrahepatik yayılması olmayan)
Simptomatik xoş xassəli şişlər
Periferik kistlər
Neoplastik kistlər
Təktərəfli Karoli xəstəliyi
Xronik abses
IV dərəcəli travma
Qaraciyər köçürülməsi

Cədvəl 2. Qaraciyər rezeksiyasına əks-göstərişlər
Xəstəlik
Böyük damarlara invaziya
Ətraf orqanlara invaziya
Ekstrahepatik metastaz (çıxarılması və ya nəzarətə alınması mümkün olmayan)
Qaraciyərin vəziyyəti
Qalan qaraciyərin kritik səviyyədən az olması
Portal hipertenziya və ağırlaşmaları
Bilirubin >3 mg/dl
İndosianin yaşıl >15%
Kəskin hepatit
ƏDİSY indeksi >3
Dekompensator qaraciyər
Ümumi vəziyyət
Qan dövranı yetməzliyi
Tənəffüs yetməzliyi
Böyrək yetməzliyi
Ağır laxtalanma pozulmaları
Sepsis
Koma

Üçüncü məsələ - *xəstənin rezektabelliyi* və ya *operabelliyi,* yəni xəstənin orqan və sistemlərinin qaraciyər rezeksiyası kimi ağır və travmatik *əməliyyatın stresinə davam gətirə bilməsi* məsələsidir. Bu məsələ ümumi qayda üzrə həll edilir, yəni xəstənin qan dövranı, tənəffüs, ifrazat, koaqulyasiya sistemlərinin vəziyyəti və rezeksiyanın ağır əməliyyat olduğu nəzərə alınır. Ümumiyyətlə, həyati vacib orqan və sistemlərdəki yetməzlik, digər ağır əməliyyatlar kimi, qaraciyər rezeksiyasına da əks göstəriş sayılır ***(Cədvəl 2).***

TƏSNİFATI

Hazırda dünyada qaraciyər rezeksiyalarının ümumi qəbul olunmuş təsnifatı yoxdur. Bunun başlıca səbəbi qaraciyərin klassik anatomiyası ilə cərrahi anatomiyası arasındakı terminoloji fərqlilikdir. Beləki, klassik anatomiyada sağ və sol paylar arasındakı sərhəd kimi oraqvari bağ qəbul olunur. Cərrahi və ya funksional anatomiyada isə paylar arasındakı sərhəd kimi orta qaraciyər venası hesab edilir. Buna əsaslanaraq bəzi müəlliflər lobektomiya dedikdə anatomik payı nəzərdə tutur (Goldsmith, 1957), digərləri isə, cərrahi payın çıxarılmasını nəzərdə tuturlar. Bəzi müəlliflər bu vəziyyətdən çıxış yolu kimi hepatektomiya (Couinaud, 1957, Bismuth, 1982) və triseqmentektomiya (Starzl), sektorektomiya kimi terminlər əlavə etsələr də terminoloji çaşqınlıqlar hələ də davam etməkdədir. Son illər bir çox müəlliflər kimi bizim də tətbiq etdiyimiz klassifikasiyada lobektomiya, hepatektomiya və triseqmentektomiya kimi terminlərdən imtina edilməkdədir.

Hazırda qaraciyər rezeksiyaları 3 cəhətinə görə təsnif edilir: çıxarılan hissənin anatomik sərhədlərinə, qalan qaraciyərin həcminə və əməliyyat mərhələlərinin ardıcıllığına görə ***(Şəkil 2 və Cədvəl 3).***

Cədvəl 3. Qaraciyər rezeksiyalarının təsnifatı

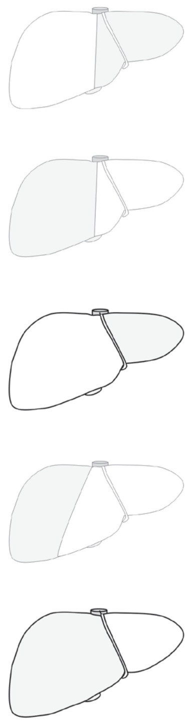
Gəstərici	Növləri
Anatomik bölgü	Hemihepatektomiyalar (sağ və sol) Genişləndirilmiş hemihepatektomiyalar (sağ və sol) Seqmentektomiyalar (monoseqmentektomiya, biseqmentektomiya, triseqmentektomiya və s) Subseqmentektomiya Atipik
Həcimə görə	Böyük – parenximanının 50% - dən çox çıxarılması Orta – prenximanın 30-50% çıxarılması Kiçik - parenximanın 30%-dən az çıxarılması
Əməliyyat ardıcıllığına görə	Qərb üsulu - portal diseksiya, vena diseksiyası, parenxima kəsilməsi Şərq üsulu – parenxima kəsilməsi, portal kötüyün bağlanması, venanın bağlanması Qarışıq üsul – portal diseksiya, parenxima kəsilməsi, vena bağlanması

Anatomik bölgüdə funksional-cərrahi anatomiya əsas götürülür və rezeksiyanın hemihepatektomiya, genişləndirilmiş hemihepatektomiya, seqmentektomiya (mono-, di-, tri və s) və atipik növləri ayırd edilir. Hemihepatektomiya (sağ və ya sol) dedikdə qaraciyərin cərrahi payının çıxarılması nəzərdə tutulur. Genişləndirilmiş hemihepatektomiya dedikdə bir tərəfin cərrahi pay ilə birlikdə digər tərəfdən əlavə seqmentlərin çıxarılması nəzərdə tutulur. Seqmentektomiyalara isə bir və ya bir neçə seqmentin çıxarılması aid edilir. Seqment səviyyəsindən kiçik rezeksiyalara subseqmentektomiyalar deylir. Atipik rezeksiya dedikdə cərrahi sərhədlərə uyğun gəlməyən rezeksiyalar nəzərdə tutulur ki, bu da hazırda çox az hallarda tətbiq edilir.

Həcmə görə bölgüdə çıxarılan funksional qaraciyər parenximasının miqdarı əsas götürülür (törəmənin həcmi nəzərə alınmır). Buna görə böyük, orta və kiçik həcmli rezeksiyalar ayırd edilir. Funksional parenximanın 50%-dən çox çıxarılması böyük həcmli rezeksiya, 30-50% çıxarılması orta, 30%-dən az çıxarılması isə kiçik həcmli rezeksiya kimi qəbul edilir. Bunun hesablanması üçün kompyüterlə volumetrik hesablamalar aparılır. Parenximanın rezeksiya həcmi qaraciyər parenximasının rezeksiya nəticəsində nə qədər azaldığını göstərir (%) və aşağıdakı düsturla hesablanır:

Parenximanın rezeksiya həcmi = 100 x (Çıxarılan qaraciyər parçasının həcmi - Şişin həcmi) / (Qaraciyərin əməliyyatdan öncə həcmi – Şişin həcmi*)*

Əməliyyat texnikasına görə təsnifatlarda rezeksiyadakı əsas etapların (portal ayaqçığın bağlanıb kəsilməsi, parenximanın kəsilməsi və venoz ayaqcığın bağlanıb kəsilməsi) hansı ardıcıllıqda aparılması nəzərdə tutulur. Kallsik Şərq üsulunda əməliyyat parenximanın kəsilməsindən başlanır, sonra portal ayaqcıq və qaraciyər venaları intrahepatik olaraq bağlanılıb kəsilir (Ton That Tung texniksaı). Klassiq Qərb üsulunda əvvəlcə damar ayaqcıqları nəzarətə alınır, sonra isə parenxima kəsilir. Adətən ilk olaraq aşağı boş vena, sonra portal ayaqcıq və qaraciyər venaları nəzarətə alınır (Lortat-Jacob texnikası). Qarışıq üsulda isə əvvəlcə portal ayaqcıq nəzarətə alınır, sonra parenxima kəsilir, ardınca portal ayaqcıq və hepatik venalar parenximadaxili bağlanılıb



Hazırda	*Couinaud, 1957*	*Goldsmith, 1957*
Sağ hemihepatektomiya V, VI, VII, VIII seqmentlər	**Sağ hepatektomiya**	**Sağ lobektomiya**
Sol hemihepatektomiya II, III, IV ± I seqmentlər	**Sol hepatektomiya**	**Sol lobektomiya**
Genişləndirilmiş sağ hemihepatektomiya IV, V, VI, VII, VIII ± I seqmentlər	**Sağ lobektomiya**	**Genişləndirlimiş sağ Lobektomiya**
Genişlndirilmiş sol hemihepatektomiya II, III, IV, V, VIII ±I seqmentlər	**Genişləndirilmiş sol hepatektomiya**	**Genişləndirilmiş sol lobektomiya**
Sol lateral biseqmentektomiya II, III seqmentlər	**Sol lobektomiya**	**Sol lateral seqmentektomiya**

Şəkil 2. Qaraciyər rezeksiyalarının təsnifatları

kəsilir (H.Bismuth, 1982). Hazırda daha çox qarışıq metod istifadə edilir. Parenximanın disekiyasını asanlaşdırmaq üçün asma texnikası (Belghiti, 2001), çətin rezeksiyalarda damarların bağlanması kimi köməkçi vasitələr əlavə edilə bilir.

ƏMƏLİYYATÖNÜ HAZIRLIQ

Əməliyyatönü dövrdə xəstənin, xəstəliyin və qaraciyərin rezektabelliyinin təyini ilə əlaqədar diaqnostik müayinələrlə yanaşı əməliyyatönü hazırlıq aparılır. Hazırlığın məqsədi əməliyyat vaxtı və sonrakı ağırlaşmaların profilaktikasıdır. Rezeksiya planlanan xəstələrdə əməliyyatönü hazırlıq üçün qaraciyərin funksional yükünü azaltmaq, qaraciyərin funksional vəziyyətini yaxşılaşdırmaq üçün tədbirlər həyata keçirilir. Bunun üçün istirahət rejimi, pəhriz, qlükoza infuziyası aparılır. Yanaşı xəstəliklər olan hallarda müvafiq müalicələr təyin edilir. Qaraciyər enzimləri (ALT, AST) 100 TV/L-dən yüksək olan xəstələrdə əməliyyatönü müalicə enzim səviyyələri bu qiymətdən aşağı düşənə qədər davam etdirilir. Hipokoaqulyasiya hallarında K vitamini və plazma köçürülür. Protrombin səviyyəsi 60%-dən yüksək olduqdan sonra (İNR<1,5) əməliyyat başlanır. Əməliyyatönü yaxın dövrdə qida borusunun varikoz venalarından qanaxması olan xəstələrdə endoskopik skleroterapiya və ya varikozların bağlanması aparılır. Assitli xəstələrdə az duzlu pəhriz və sidikqovucular verilir, albumin köçürülür, assitin müalicəyə cavabı klinik və ultrasəs müayinəsi ilə müşahidə edilir. Müalicəyə cavab verməyən assit olduqda, o cümlədən albumin miqdarı 30 g/l-dən aşağı və ya ümumi bilirubini 51 mkmol/l-dən yüksək olan hallarda rezeksiya əks göstəriş hesab edilir və bu xəstələr qaraciyər

köçürülməsi üçün namizəd hesab edilirlər.

QARACİYƏR REZEKSİYASI ƏMƏLİYYATININ TEXNİKASI

Qaraciyər rezeksiyası mürəkkəb əməliyyat olub aşağıdakı ardıcıl mərhələlərdən ibarətdir:

1. ***Kəsik***
2. ***Əməliyyatdaxili diaqnostika***
3. ***Qaraciyərin sərbəstləşdirilməsi***
4. ***Magistral damarlara nəzarət***
5. ***Damar-axacaq ayaqcığının bağlanması***
6. ***Parenximanın kəsilməsi***
7. ***Yara səthinin təftişi***
8. ***Drenaj, yaranın tikilməsi***

Kəsiklər

Bu mərhələdə əsas məqsəd əməliyyatı əlverişli şəraitdə (yetərli görüş sahəsi və müdaxilə etmə imkanı) aparmaq üçün qarın divarını uyğun yerdən və yetərli ölçüdə açmaqdır.

Qaraciyərə müdaxilə etmək üçün müxtəlif kəsiklər tətbiq edilir ***(Şəkil 3)***:

- Sağ qabırğaaltı kəsik
- Sağ qabırğaaltı + orta yuxarı kəsik
- İkitərəfli qabırğaaltı kəsik
- "Mersedes" kəsiyi (ikitərəfli qabırğaaltı + orta yuxarı kəsik)
- Mak-Dermotti kəsiyi (orta yuxarı + orta orta + sağ düz əzələ yatağının kəsilməsi)
- Topçubaşov kəsiyi (VIII qabırğaarası torako-abdominal kəsik + diafraqmorafiya)
- Tərs – T kəsiyi (köndələn kəsik + orta yuxarı kəsik)

Bu kəsiklərdən hansının seçilməsi qaraciyərdəki patologiyanın yerindən, yayılma dərəcəsindən, əməliyyat şəraitindən, cərrahın arzu və təcrübəsindən asılı olaraq dəyişir. Son illər böyük rezeksiyalarda ən çox tətbiq olunan kəsik tərs-T kəsiyidir.

Retrohepatok sahəyə giriş çətinləşərsə buna Topçubaşov kəsiyi əlavə edilə bilər.

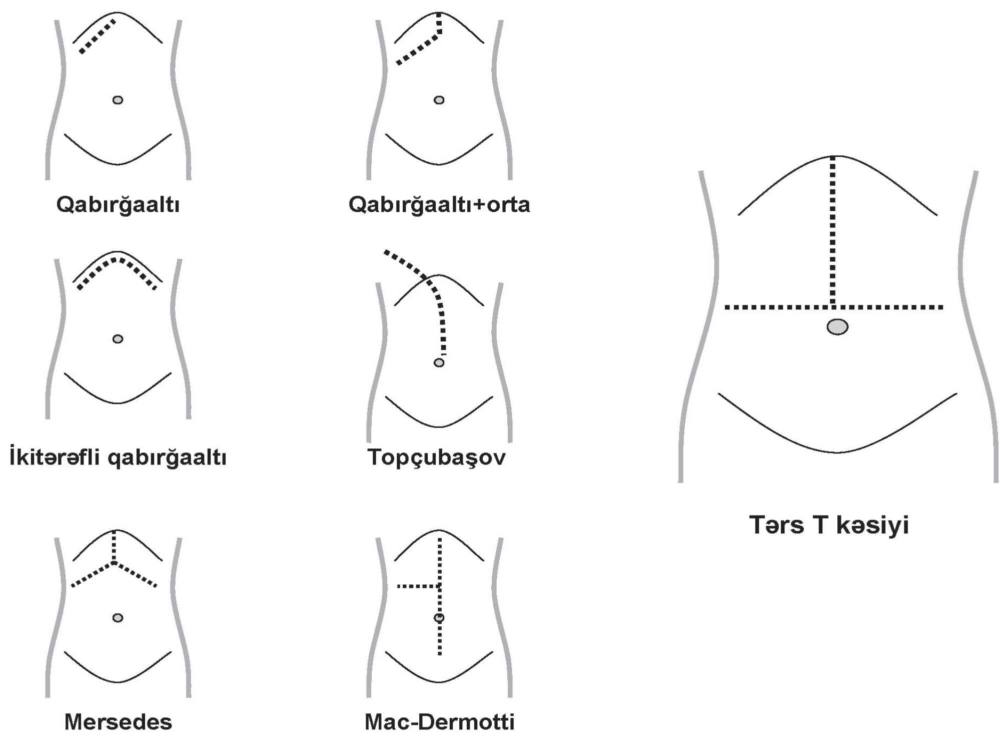
Təcili əməliyyatlarda əgər əvvəlcə orta kəsik aparılmışsa, qaraciyərə müdaxilə etmək üçün Mak-Dermotti və ya Topçubaşov üsulu ilə kəsiyi genişləndirmək olar.

Əməliyyatdaxili diaqnostika

Əməliyyatdaxili diaqnostika xəstəliyin, rezeksiyaya göstərişin və əks göstərişin müəyyən edilməsində son və həlledici mərhələdir. Əməliyyatdaxili və əməliyyatönü müayinələrə əsaslanaraq rezeksiya etmə və ya rezeksiyadan imtina qərarı verilir. Əməliyyatdaxili diaqnostikada iki əsas məsələ həll edilir. *Birincisi,* xəstəlik rezeksiya tələb edirmi və rezeksiya oluna bilərmi, yəni *xəstəlik rezektabeldirmi*? *İkincisi,* tələb olunan rezeksiya həcmi nə qədərdir və qaraciyər buna davam gətirə bilərmi, *yəni qaraciyər rezektabeldirmi*?

Bu məsələlərin həlli üçün əməliyyatönü müayinələrin nəticələri nəzərə alınmaqla bərabər qaraciyər və ətraf orqanlar əməliyyat vaxtı müayinədən keçirilir. *Baxma, palpasiya, USM* və lazım gəldikdə, təcili *patohistoloji müayinə və punksiya yerinə yetirilir.*

Normal qaraciyər tünd qəhvəyi rəngdə, kənarları kəskin, səthi hamar olub ön kənarı qabırğa qövsü səviyyəsindədir, palpasiyada konsistensiyası yumşaqdır və içində kütlə əllənmir. Kəskin və ya kəskinləşmiş hepatitlərdə qaraciyərin ölçüsü böyümüş olub qabırğa qövsündən kənara çıxır, kənarları kütləşir və şişkindir, rəngi nisbətən avazımışdır. Konsistensiyasının sərtləşməsi xronik hepatit, sirroz və ya fibrozla əlaqədar birləşdirici toxumanın inkişaf etdiyini göstərir. Yayğın düyünlərin olması, avazımış rəng, sərt konsistensiya və portal hipertenziya (assit, qaraciyər qapısı və ətrafında genişlənmiş ve-



Şəkil 3. Qaraciyər rezeksiyasında kəsiklər

noz damarlar) sirrozun başlıca əlamətləridir və adətən sol payın hipertrofiyası müşahidə edilir.

Əməliyyatdaxili ultrasəs müayinəsinin iki mühüm əhəmiyyəti var. *Birincisi,* qaraciyərdəki patoloji kütlənin ölçülərini, damar və axacaqlara münasibətini təyin etmək, palpasiya olunmayan qaraciyərdaxili kütlələrin yerini, ölçüsünü müəyyən etmək üçün. *İkincisi,* qaraciyərin pay və seqmentlərinin sərhədini, xüsusən də, qaraciyər venalarının yerini müəyyən etmək üçün.

Punksiya kütlənin kistik və ya toxumalı olduğunu, patohistoloji müayinə isə kütlənin təbiətini və ya qaraciyər parenximasının vəziyyətini müəyyən etmək üçün istifadə edilir.

Birinci məsələnin- *xəstəliyin rezeksiya tələb etməsi və rezektabelliyinin həlli* üçün patoloji kütlənin təbiəti, yeri, ölçüsü, və yayılma dərəcəsi müəyyən edilir. Ortası çökük, kənarları qaraciyər səthindən yuxarı qalxmış, "nəlbəki " tipli sərt kütlə adətən metastatik adenokarsinomalarda olur. Sərt, düzənsiz səthi olan kütlələr hepatosellular karsinomalarda, yumşaq, elastik, səthi hamar, qırmızıya çalan rəngli kütlələr isə hemangiomalara xasdır. Kistlər adətən düzgün səthli, ağımtıl rəngli divarı olan elastik və ya sərt-elastik kütlələrdir. Kütlənin kist və ya toxuma tipli olduğunu müəyyən etmək üçün USM və ya punksiya edilə bilər.

Xəstəliyin rezektabelliyi iki cəhəti ilə müəyyən edilir: ***təbiəti və yayılma dərəcəsi***. Bəd xassəli şişlər sağlam toxuma səviyyəsində rezeksiya tələb edir. Xoşxassəli şişlər kapsulları və ya hüdudları səviyyəsində rezeksiya oluna bilərlər. Kistlərdə isə rezeksiya adətən periferik (kist divarının 1/3-dən azı qaraciyərlə bitişik olduqda) tipli olduqda məqsədə uyğundur.

Xəstəliyin qaraciyər daxilinə və xaricinə yayılma dərəcəsi rezektabelliyi müəyyən edən ikinci əsas amildir. Qaraciyərdən kənar orqanlara, xüsusən magistral damarlara (qaraciyər

venası, aşağı boş vena, qapı damarları), limfa düyünlərinə sirayət edən və/və ya hər iki payda da olan bəd xassəli şişlərdə rezeksiya qərarı təkrar qiymətləndirilir. Qaraciyərin bir payında yerləşən, magistral damarlara sirayət etməmiş şişlər rezeksiya edilə bilərlər. Assit adətən rezeksiyaya əks göstəriş hesab edilir. Çünki, assit ya dekompensasya mərhələsindəki sirrozu, ya magistral damarlara sirayəti, ya da limfatik damarların şişlə blokadasını göstərir.

İkinci məsələ- qaraciyərin rezektabelliyinin müəyyən olunmasında əsas amillər rezeksiya həcmi, qaraciyərin funksional ehtiyatları və qaraciyərin yükünü artıran faktorlardır. Əməliyyat vaxtı qaraciyər həcmini təyin etmək üçün sağ payı 55-60%, sol payı isə 40-45% qəbul etmək olar. Normal qaraciyərin 75%-ə qədəri rezeksiya edilə bilər. Kəskin hepatitdə hər növ rezeksiya əks göstərişdir. Əməliyyat vaxtı bariz assiti olan, Child C grubuna daxil olan xəstələrdə rezeksiya aparılmamalıdır. Child B qrupunda 30% qədər rezeksiya, Child A qrupunda isə 70% qədər rezeksiya edilə bilər. Bu üsullar təxmini olduqları üçün dəqiq nəticələr vermirlər. Ona gərə də daha obyektiv üsul olan əməliyyatdaxili indosianin yaşıl sınağı (ƏDİSYS) aparıla bilər.

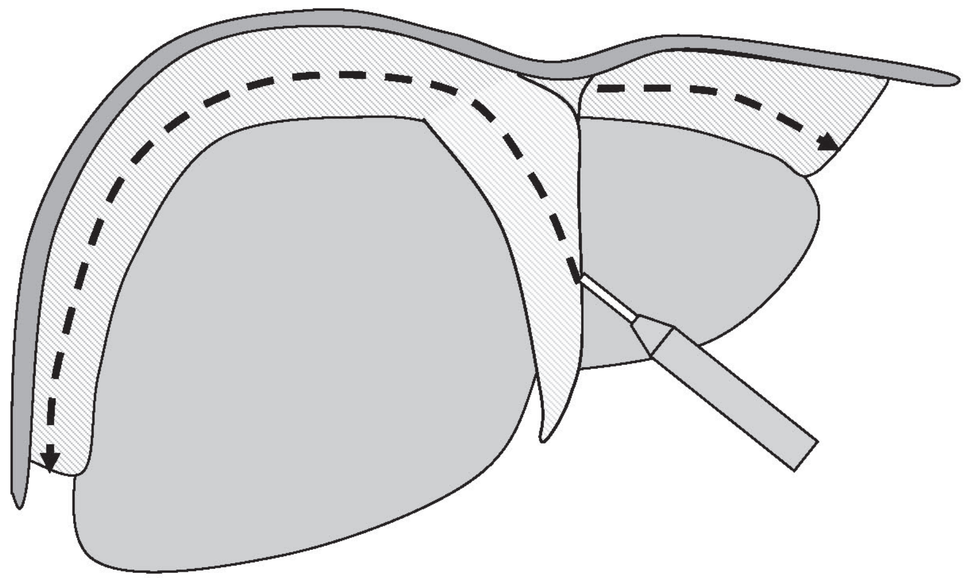
Əməliyyatdaxili indosianin yaşılı indeksi böyük və orta həcmli qaraciyər rezeksiyalarının planlanmasında istifadə edilir. Əməliyyatdan öncə 10-cu dəqiqədə indosianinin qandan təmizlənmə göstəricisi hesablanır. Əməliyyat vaxtı çıxarılması nəzərdə tutulan payın qapı elementlərinə sıxac qoyulur və xəstənin venasına 0,5 mg/kg dozada indosianin yaşıl boyası vurulur. Boya verildikdən öncə və 1, 3, 5, 7, 10 dəq. sonra qanda boyanın konsentrasiyası hesablanır. Bu göstəricilərə əsasən portal elementlərin birtərəfli sıxıldığı halda boyanın 10-cu dəqiqədəki təmizlənmə faizi hesablanır. Əməliyyatdan öncə 10-cu dəqiqədəki təmizlənmə göstəricisinin, portal elementlərin birtərəfli sıxılmasından sonra 10-cu dəqiqədəki təmizlənmə göstəricisinə olan nisbəti hesablanır. Bu nisbətin 3-dən çox olması qalan qaraciyərin funksiyonal rezervlərinin çox az olduğunu, qaraciyər funksiyasının 3 dəfədən çox azaldığını və əməliyyatdan sonrakı dövrdə qaraciyər yetməzliyi baş vermə ehtimalının yüksək olduğunu göstərir. Bu xəstələrdə sıxac qoyulmuş bölgənin çıxarılmsı məsləhət deyildir. Rezeksiya həcmini azaltmaq və ya rezeksiya etməmək lazımdır. İndeksin qiyməti 2-3 arasında dəyişərsə kiçik həcmli rezeksiyalar - seqmentektomiyalar aparıla bilər. Əməliyyatönü/əməliyyatdaxili təmizlənmə nisbətinin 2-dən kiçik olduğu hallarda sıxac qoyulmuş bölgənin çıxarılması- lobektomiya və genişləndirilmiş lobektomiyalar mümkündür.

Qaraciyərin sərbəstləşdirilməsi

Bu mərhələdə əsas məqsəd qaraciyərin çıxarılacaq bölgəsini ətraf toxumalardan ayıraraq yaraya asanlıqla gəlməsini təmin etməkdir.

Diğər orqanlarda olduğu kimi, qaraciyər rezeksiyasında da sərbəstləşdirmə vacib mərhələdir. Bu mərhələdə qaraciyərin çıxarılacaq bölgəsinin bağları kəsilir, varsa ətraf orqanlarla bitişmələri ayrılır və çıxarılacaq bölgə ilə vücud arasında yalnız parenxima və damar əlaqəsi qalır.

Əvvəlcə girdə bağ bağlanaraq kəsilir ***(Şəkil 4)***. Bu bağın qaraciyər tərəfinə qoyulan ip tutacaq kimi istifadə edilə bilər. *İkinci,* oraqvari bağ kəsilir. Oraqvari bağı kəsilməsə qaraciyərin sağ və sol payları yetərli dərəcədə sərbəstləşə bilmir. Bu bağın içərisində limfa kapillyarları vardır və bunlar periton ilə plevra arasında kollateral rolu oynayaraq əməliyyatdan sonrakı hidrotoraksın baş verməsində iştirak edirlər. Ona görə də, bu bağı dağlayaraq kəsmək lazımdır. Oraqvari bağ



Şəkil 4.Qaraciyər bağlarının kəsilməsi

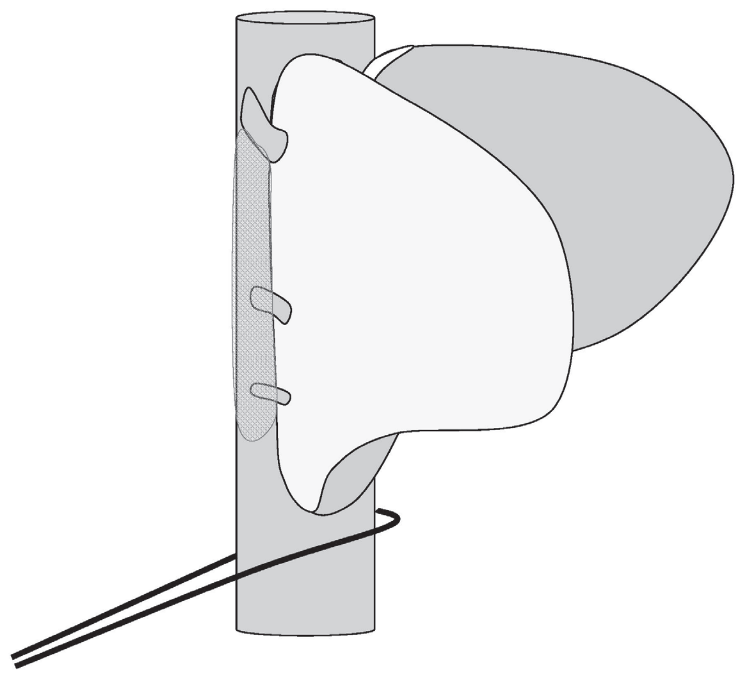
qaraciyərin "venoz yəhər" (bu bağın tac bağlara ayrıldığı yer) bölgəsinə qədər kəsilir. Yəhər bölgəsində qaraciyər venaları yerləşir və bəzən venalar tac bağlarla yaxın təmasda olurlar. Ona görə də, bu bölgədə ehtiyatla davranmaq, toxumaları incə, ayıraraq və görərək kəsmək lazımdır.

Üçüncü, çıxarılacaq tərəfin tac və üçbucaq bağları kəsilir. Tac bağları kəsərkən "yəhər" bölgəsində qaraciyər venalarını, sağ tərəfdə isə, aşağı boş vena ilə yaxın təmasda ola biləcəyini və limfatik kapillyarlarla zəngin olduğunu unutmamaq lazımdır.

Qaraciyər ortaya doğru çəkildikdə sağ üçbucaq və tac bağlar daha bariz görünür. Sağ üçbucaq və arxa tac bağlar kəsildikdən sonra ön tac bağ aşağıdan başlayaraq "yəhərə" qədər kəsilir. Bu zaman qaraciyərlə aşağı boş vena arasındakı kiçik venalar bağlanıb kəsilə bilir. "Yəhər" bölgəsində bağlarla venalar arasında birləşmə sıx olduğu üçün bağı kəsməyə cəhd etmək lazım deyil. Əgər qaraciyər venasını əvvəlcədən bağlamaq planı varsa, onda kəsiyi Qlisson kapsulundan aparıb, venanın qaraciyərdaxili hissəsini bağlamaq lazımdır. Qaraciyər venalarını parenxima kəsildikdən sonra bağlamaq olar.

Sağ üçbucaq, tac və oraqvari bağlar kəsildikdən sonra qaraciyərin sağ payı yetərli dərəcədə sərbəstləşir və istənilən həcmli rezeksiya üçün şərait yaranır. Qaraciyər arxasındakı aşağı boş venaya açılan kiçik venaların və boş vena ilə qaraciyər arasındakı Maccuchi bağı adlanan fibroz təbəqənin bağlanıb kəsilməsi sərbəstləşməni daha da asanlaşdırır ***(Şəkil 5)*** . Qaraciyərin aşağı boş venaya açılan venalarının mütləq bağlanaraq, hətta tikilərək kəsilməsi tövsiyə olunur, koaqulyasıya məsləhət görülmür.

Rezeksiya sol payda aparılarsa, sol üçbucaq və



Şəkil 5. Qaraciyərin sola çəkilməsi və Maccuchi bağı

tac bağların kəsilməsi şərtdir. Qaraciyər aşağıya və sağa çəkidikdə üçbucaq və tac bağlar aşkar görünür. Əvvəlcə üçbucaq və varsa qaraciyər-qida borusu bağı, sonra tac bağlar "yəhərə" qədər kəsilir. Bu bağlar və oraqvari bağ kəsildikdən sonra II və III seqmentlər yetərli dərəcədə sərbəstləşir.

Qaraciyərin çıxarılacaq bölgəsi sərbəstləşdirildikdən sonra bu bölgə ilə vücud arasında parenxima və damar əlaqəsi qalır və əməliyyatın növbəti mərhələsinə başlanır.

Beləliklə, bu mərhələdə qaraciyərin çıxarılacaq bölgəsini sərbəstləşdirmək üçün, ətraf toxumalarla bitişmələr, girdə, oraqvari və çıxarılacaq tərəfin üçbucaq və tac bağları kəsilir.

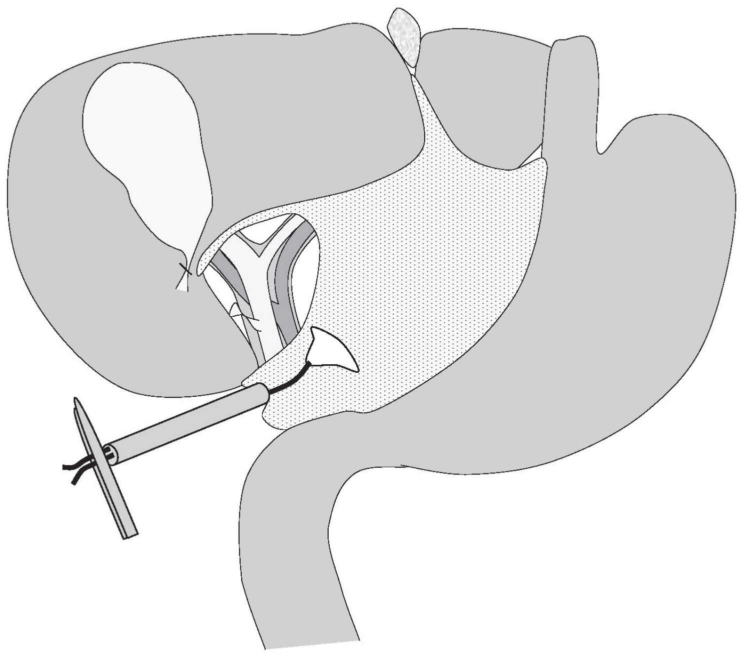
Magistral damarlara nəzarət

Bu mərhələdə əsas məqsəd rezeksiya vaxtı baş verən qanaxmanı azaltmaq və asanlıqla nəzarət altına almaq üçün qaraciyərdə qan axınını dayandırmaqdır.

Qaraciyər ikili qan təchizatına və zəngin damar toruna malik olduğu üçün parenximanı kəsərkən təhlükəli qanaxmalar baş verə bilir. Ona görə də qanaxmanın olmaması və baş verdikdə isə tezliklə dayandırılması qaraciyər rezeksiyasının ən vacib elementidir.

Bu mərhələdə qaraciyərə gələn və qaraciyərdən çıxan damarlar nəzarət altına alınır. Lazım gəldikdə isə bu damarlar bağlanaraq və ya sıxılaraq rezeksiya xəttində qan dövranı dayandırılır. Nəticədə qanaxma azalır və qanayan damarın tutulub bağlanması və ya dağlanması üçün əlverişli şərait yaranır.

Qaraciyərdə qan dövranının tam, natamam və bölgəsəl şəkildə dayandırılması üsulları vardır. *Tam* dayandırmada qaraciyərə gələn və çıxan damarların hamısı sıxılaraq bütün qaraciyərdə

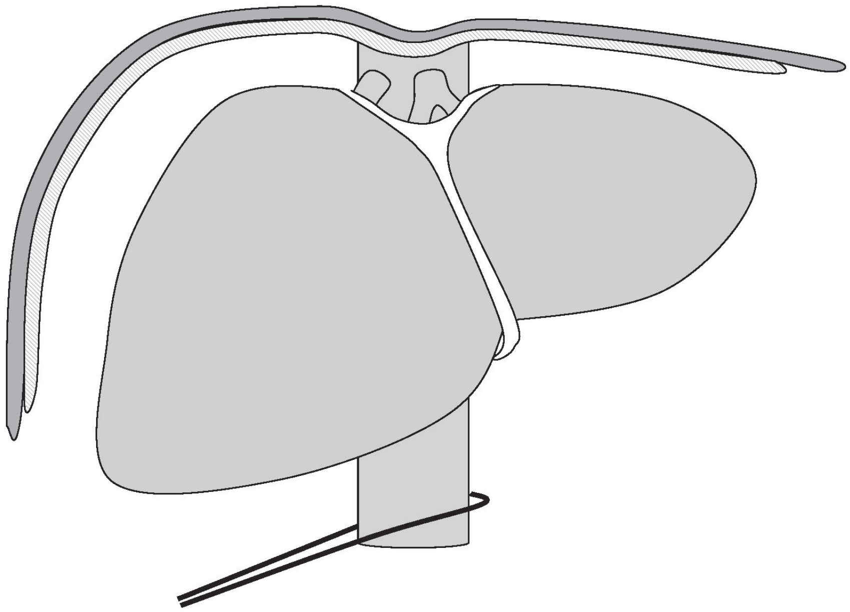


Şəkil 6. Pringle manevri

qan dövranı dayandırılır. *Natamam* dayandırmada yalnız qaraciyərə gələn damarlar-qapı venası və qaraciyər arteriyası sıxılaraq (Pringler üsulu) qaraciyərə qangəlimi müvəqqəti olaraq kəsilir. *Bölgəsəl* dayandırılmada isə çıxarılacaq bölgəyə gələn və çıxan damarlar bağlanır.

Qaraciyərdə qan dövranını tam dayandırmaq üçün qapı venası, qaraciyər arteriyası və venaları ayrılaraq sərbəstləşdirilir və nəzarət altına alınır. Qapı elementlərini nəzarət altına almaq üçün sol əlin göstərici barmağı Vinslav dəliyinə daxil edilir, baş barmaqla arteriya, vena və axacaq üçlüyü müəyyən edilir. Üçlüyün sol tərəfində qaraciyər-mədə bağı damarsız yerdən deşilir və buradan qaytan keçirilərək qapı üçlüyü asqıya alınır ***(Şəkil 6)***.

Qaraciyər venalarını nəzarətə almaq üçün oraqvari, sağ və sol tac bağlar kəsilərək qaraciyərin çıxışına - "venoz yəhərə" çatılır. Burada venaları iki yolla- ekstra- və intrahepatik üsullarla sərbəstləşdirmək olar. Ekstrahepatik sərbstləşdirmədə bağlar çox ehtiyatla və incə ayırma texnikası ilə altdakı venalardan ayrılaraq kəsilir. Venaların ekstrahepatik hissələri çox kiçik (0,5-1,5 sm) və bağlarla sıx təmasda olurlar. Sol və orta venalar əksər hallarda çıxışda birləşərək bir vena şəklində boş venaya açılırlar. Ona görə də əksər hallarda ekstrahepatik olaraq iki vena-sağ və birləşmiş sol-orta venalar müşahidə edilir. Qaraciyər venaları incə divarlı və bağlarla sıx bitişik olduqları üçün ayrılma vaxtı asanlıqla zədələnə bilirlər. Bu isə təhlükəli qanaxmalara və hava emboliyasına səbəb ola bilir. Bəzi hallarda isə bu bölgədə şiş və iltihabi bitişmələr olduqda venaların ekstrahepatik sərbəstləşdirilməsi mümkün olmur. Bu səbəblərə görə təhlükəsi az olan intrahepatik yola üstünlük verilir. İntrahepatik üsulda



Şəkil 7. Aşağı boş venanın nəzarətə alınması

qaraciyər çıxışına yaxın yerdə Qlisson kapsulu kəsilir, ayırma texnikası ilə parenxima içərisində venalar tapılır. Sərbəstləşdirilmiş venalar qaytanla asqıya alınır.

Qaraciyər venalarını sərbəstləşdirmək çətin olarsa, böyük törəmələrdə və aşağı boş venaya bitişmə ehtimalı olan hallarda ehtiyat üçün aşağı boş venanın intrahepatik və suprahepatik hissələri sərbəstləşdirilir və asqıya alınır ***(Şəkil 7)***. Çünki, boş venanın kiçik zədələnməsi ani və ciddi qanaxmalar törədə bilir.

Qaraciyərə gələn və çıxan damarlara asqılar qoyulduqdan sonra lazım olanda qaraciyərdə qan dövranını dayandırnaq olar. Bunun üçün əvvəlcə qapı elementlərinə, sonra isə qaraciyər venalarına əzməyən sıxaclar qoyulur. İşemik zədələnməni azaltmaq üçün 10-15 dəq sonra sıxaclar açılır. Lazım gəldikdə 5 dəq sonra sıxaclar təkrar qoyula bilir. Bu şəkildə, 10-15 dəq. işemiya (qansızlazdırma), 5 dəq reperfuziya (qanlandırma) bir neçə dəfə təkrar edilə bilər. Bəzi tədqiqatçılar qaraciyərin toplam 60 dəq qədər qansızlaşmaya davam gətirdiyi bildirilir. Qan döranını tam dayandırma üsulu qaraciyər əməliyyatlarında qanaxmanı dayandırmaq üçün ən effektiv üsuldur. Lakin bu üsulun çox ciddi əksik cəhətləri vardır. Bu üsul qaraciyərin qalacaq hissəsində işemiya törədir. Qaraciyər venalarını sərbəstləşdirmək bir tərəfdən əməliyyat müddətini artırır, digər tərəfdən təhlükəli ağırlaşmalar (qanaxma, emboliya) törədə bilir. Ona görə də tam dayandırma üsulu hazırda geniş istifadə olunmur.

Natamam dayandırma üsulunda yalnız qapı üçlüyü nəzarətə alınır və qaraciyər venalarına müdaxilə edilmir. Yuxarıda göstərildiyi kimi qapı elementleri qaytanla asqıya alınır və rezeksiya vaxtı əzməyən damar sıxıcısı ilə sıxılır:

10-15 dəq qansızlaşdırma, 5 dəq qanlandırma tətbiq edilir.

Bögəsəl dayandırma üsulu əslində qaraciyər rezeksiyasının, xüsusən də seqmentektomiya və daha böyük əməliyyatların mütləq komponentidir. Çünki, qaraciyər parçasını çıxarmaq üçün parenximanın kəsilməsi ilə yanaşı ayaqcığın da bağlanıb kəsilməsi şərtdir. Tam və natamam üsullardan fərqli olaraq bu üsul müvəqqəti yox, daimidir, qalan qaraciyərdə işemik zədələnmə törətmir və çıxarılacaq bölgənin sərhədlərini dəqiq müəyyən etməyə imkan verir. Lakin bu üsul rezeksiya xəttində qan axınını və qanaxmanı tam dayandırmır, çünki qarşı tərəfdə qan axını mövcuddur. Bu üsulun texnikası irəlidə "damar ayaqcığının bağlanması" bölümündə veriləcəkdir.

Damar-axacaq ayaqcıqlarının bağlanması

Bu mərhələdə əsas məqsəd çıxarılacaq bölgənin əsas damar və axacaqlarını bağlayıb kəsməklə, bu bölgənin qan dövranını dayandırmaqdır.

Çıxarılacaq bölgə ətraf orqanlardan ayrılıb sərbəstləşdirildikdən sonra orqanizmlə iki əlaqəsi qalır: damar-axacaqlarla (DA) və parenxima ilə. Parenximanın yoxsa damar -axacaq əlaqəsinin ilk növbədə kəsilməsindən asılı olaraq müxtəlif üsullar vardır.

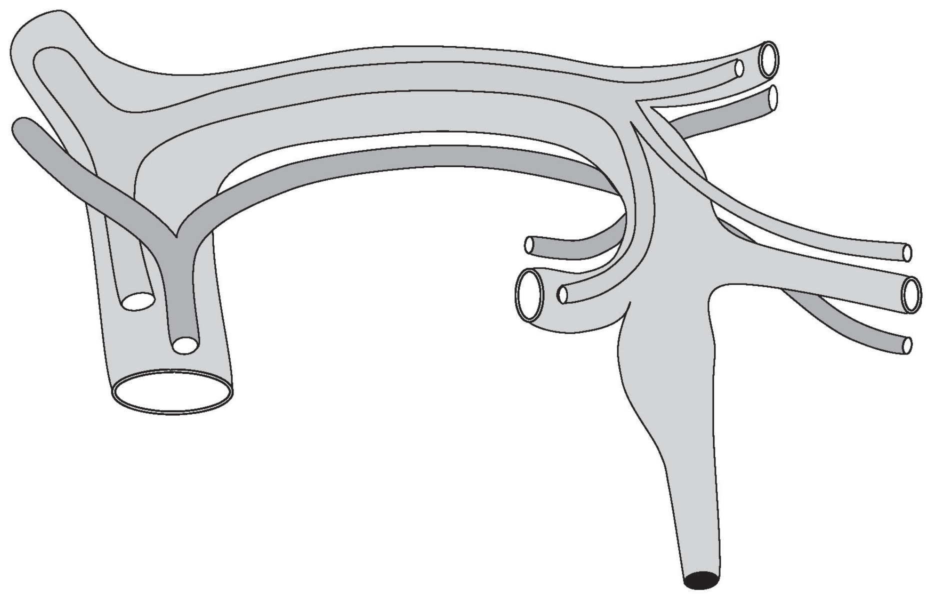
Klassik olaraq qərb cərrahlarının istifadə etdiyi üsulda qapı elementləri və qaraciyər venaları bağlanıb kəsildikdən sonra parenxima kəsilir. Bu üsulun müsbət cəhəti odur ki, damarlar bağlandığı üçün qanaxma tam dayanmasa da nisbətən az olur. Digər tərəfdən damarların bağlanması ilə əlaqədar qansızlaşan bölgənin rəngi dəyişir və sərhədləri dəqiq müəyyən olunur. Mənfi cəhəti isə, odur ki, ayaqcıqların, xüsusən də venaların sərbəstləşdirilməsi texniki çətinlik törədir və əməliyyat müddətini uzadır.

İkinci üsul klassik olaraq şərq (Yaponya, Çin) cərrahları tərəfindən geniş istifadə olunur və əvvəlcə parenxima, sonra isə, damar-axacaq ayaqcığı kəsilir. Bu üsulun müsbət cəhəti odur ki, parenxima kəsildirkdən sonra damar və axacaqlar ortaya çıxır və asanlıqla bağlanıb kəsilir, əməliyyat müddəti qısa olur. Həm qalan, həm də çıxarılan parçalarda işemiya törənmədiyi üçün bu üsul canlıdan qaraciyər köçürülməsində əlverişlidir. Lakin, bu üsulda qanaxma yüksək olur və adətən tam və ya natamam qansızlaşdırmaya ehtiyac duyulur. Bundan başqa çıxarılacaq anatomik bölgənin sərhədləri dəqiq müəyyən olunmur. Damarlar bağlandıqdan sonra qansızlaşmış bölgələr ortaya çıxarsa təkrar rezeksiya edilməsi lazım gəlir.

Transplantasiyadan başqa digər rezeskiyalarda bəzi müəlliflərin, o cümlədən bizim istifadə etdiyimiz üçüncü üsulda isə, aşağıdakı ardıcıllıq yerinə yetirilir: əvvəlcə çıxarılacaq bölgənin "qapı üçlüyü" bağlanıb kəsilir, sonra parenxima kəsilir, ən axırda isə, qaraciyər venaları bağlanıb kəsilir. Beləliklə, həm çıxarılacaq bölgənin sərhədləri dəqiq müəyyən olunur, həm qanaxma nisbətən azalır, həm də qaraciyər venası təhlükəsiz və asanlıqla tapılır, əməliyyat müddəti qısaldılır.

Damar-axacaq ayaqcıqlarının düzgün bağlamaq üçün aşağıdakı anatomik cəhətləri unutmamaq lazımdır:

- Qapı venası, qaraciyər arteriyası və öd axacaqları qaraciyər daxilində ayrı-ayrı şəkildə yox, Glisson kapsulundan əmələ gəlmiş ümümi bir qılaf içərisindədir. Ona görə də, bu üç elementi qaraciyər daxilində birlikdə bağlamaq olar.
- Qaraciyərdaxili qapı elementləri qaraciyərə boylama və perpendikulyar istiqamətdə gedib visseral səthə yaxın yerləşir.
- Qaraciyər venaları qaraciyər daxilində köndələn istiqamətdə, diafraqma səthinə yaxın yerləşirlər, qılafları yoxdur və asanlıqla zədələnə bilirlər.



Şəkil 8. Qaraciyərin qapısında arteriya, axacaq və qaöı venasının yerləşməsi

Payların qapı ayaqcıqlarının ayrılması
Sağ və sol qapı üçlüyünün ayrılması ekstrahepatik və intrahepatik üsullarla aparıla bilər.
Ekstrahepatik ayırma üsulunda qaraciyər-12bb bağının ön səfhəsi damar və axacaqlardan ayrılır. Qaraciyərə yaxın yerdə arteriya, axacaq və venanın sağ və sol şaxələri tapılır. Burada unutmamaq lazımdır ki, ən erkən arteriya, sonra axacaq, qaraciyərə ən yaxında isə, qapı venası sağ və sol şaxələrə ayrılır ***(Şəkil 8)***. Rezeksiya olunacaq tərəfin damar və axacaqları ayrı-ayrılıqda bağlanıb kəsilir. Bu üsulun müsbət cəhəti odur ki, şaxələr gözlə görünərək dəqiq bağlanıb kəsilir. Lakin, üsulun bir çox mənfi cəhəti də vardır. Qapı elementlərinin ayrılması əməliyyatı uzadır, xüsusən, sirrotik xəstələrdə qaraciyər qapısında zəngin kollateralları ayırmaq və kəsmək üçün uzun zaman tələb olunur. Digər tərəfdən, əlavə qaraciyər arteriyası olan anomaliyalarda, bu arteriyaların bağlanmaması rezeksiya vaxtı qanaxmaya səbəb ola bilir.
İntrahepatik ayırma üsulu nisbətən sadə, lakin təcrübə tələb edən üsuldur. Qlisson kapsulu qaraciyər qapısından 1-1,5 sm yuxarıda və qapıya paralel 2-2,5 sm kəsilir. Göstərici barmaq buradan qaraciyər parenximasına daxil edilir və qapı arxasında baş barmaqla qarşılaşdırılır. Parenxima iki barmaq arasında əzildikdə qapı ayaqcığı müəyyən edilir. Üç qapı elementi qaraciyər daxilində ümumi qılafda olduğu üçün barmaqla qaytan şəklində hiss edilir. Sağ payın qapı ayaqcığı nisbətən dərində və qısa (0,6-1,5 sm) olub tezliklə sektoral-seqmentar şaxələrə ayrılır. Sağ hemihepatektomiyalarda əvvəlcə xolesistektomiya edildiyi üçün sağ qapı ayaqcığına öd kisəsi yatağından da müdaxilə etmək olar. Sol payın qapı ayaqcığı isə, solda və səthə yaxın olub daha uzundur (4-6 sm) və girdə bağ

çuxurunda seqmentar şaxələrə ayrılır. Tapılmış ayaqcıq qaytanla asqıya alınır və parenximadan daha geniş ayrılır. Sonra ayaqcığa sıxac qoyuluraq 2-3 dəq gözlənilir və qaraciyərdə rəng dəyişikliyinə baxılır. Rəngi dəyişən anatomik bölgəyə görə hansı ayaqcığın sıxıldığı dəqiqləşdirilir. Rəng dəyişikliyi orta yarıqdan hansı tərəfdə baş verirsə, bu eyni tərəfin ayaqcığının sıxıldığını göstərir. Bu dəqiqləşdirmə işləmindən sonra ayaqcıq 01-02 saylı sorulmayan sapla bağlanaraq kəsilir.

Bəzən sağ ayaqcıq sıxıldıqda IV seqmentdə də rəng dəyişikliyi baş verir. Bu anomaliya olaraq IV seqment saxəsinin sağ ayaqcıqdan ayrıldığını göstərir. Belə halda sağ ayaqcıq daha distaldan sıxılıb təkrar baxılır. Əgər IV seqmentdə rəng dəyişikliyi təkrar baş verirsə, onda sağ ayaqcığın bağlanıb kəsilməsi parenxima kəsildikdən sonraya saxlanılır. Parenxima kəsildikdən sonra sağ payın seqmentar şaxələri ayrı-ayrılıqda bağlanıb kəsilir, IV seqmentin saxəsi qorunur.

Bu üsul təcrübə tələb etsə də (barmaqla ayaqcığı hiss etmə və dərinlik hissi) tez olduğu, hər üç element birlikdə tapıldığı üçün geniş istifadə edilir. Digər tərəfdən arteriya anomaliyalarında da bu üsul faydalıdır. Çünki, əlavə arteriyalar da ümumi qılafin içində olurlar.

II, III və IV seqmentin qapı ayaqcıqları girdə bağ çuxurunda, V, VI, VII və VIII seqmentin ayaqcıqları isə, öd kisəsi yatağına və ya qapıya yaxın bölgədə intrahepatik yolla tapılıb bağlanır. *Qapı ayaqcıqlarını bağlayıb kəsməzdən əvvəl rəng dəyişmə sınağı ilə ayaqcığın doğru tapıldığını dəqiqləşdirmək lazımdır. Ayaqcığın axtarılması texniki çətinlik törədərsə, onun axtarılması və bağlanması parenximanı kəsdikdən sonra yerinə yetirilməlidir.*

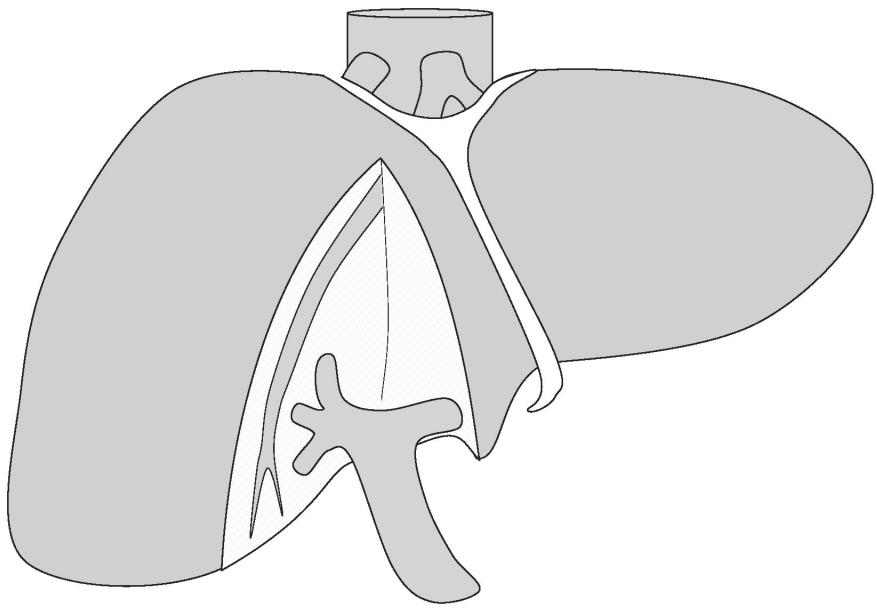
Parenximanın kəsilməsi

Bu mərhələdə əsas məqsəd çıxarılacaq qaraciyər bölgəsi ilə qalan qaraciyər arasındakı əlaqəni kəsmək, kiçik damar və axacaqları bağlamaqdır. Bu mərhələdə rezeksiya sərhədləri təyin edilir, Qlisson kapsulu kəsilir, parenximadaxili damar və axacaqlar sərbəstləşdiririlir, bağlanıb kəsilir, qanaxma dayandırılır, qaraciyər venaları sərbəstləşdirilərək parenximadaxili hissədə bağlanıb kəsilir və parça çıxarılır.

Qaraciyər parenximası qapı elementləri və qaraciyər venalarından təşkil olunmuş müxtəlif diametrli damar torundan və bunlar arasında yerləşən hepatosit kütləsindən ibarətdir. Hepatosit kütləsi kövrək oldüğu üçün asanlıqla ayrılır. Damar-axacaq torunun kəsilməsi isə, qanaxma və öd sızması törədir. ***Ona görə də parenximanın kəsilməsi əslində qaraciyərdaxili damar və axacaqların bağlanması və kəsilməsi əməliyyatıdır (Şəkil 9)***.

Qaraciyər parenximasını kəsmək üçün dağlama (lazer, plazma, elektrokoter, arqonlu koter, raditezlikli dağlama, qaynar damla və s), ayırma (digitoklaziya, alətlə əzmə, ultrasəs bıçağı-CUSA, su şırnağı, sorucu bıçaq) və s. müxtəlif üsullar mövcuddur. Hazırda ən geniş istifadə olunan üsullar ayırma prinsipinə əsaslanan üsullardır. Bu üsullarda qaraciyərdaxili damar və axacaq elementləri parenximadan ayrılıb sərbəstləşdirildikdən sonra bağlanıb kəsilir.

Qlisson kapsulu elektrokoaqulyator ilə kəsildikdən sonra parenximanın kəsilməsinə başlanılır. Ultrasəs bıçağı ilə parenximanın kəsilməsində CUSA (Cavitron Ultrasonic Surgical Aspirator) cihazından istifadə edilir. Bu alətin 3 prosesi (kavitasiya, irriqasiya və aspirasiya) eyni momentli həyata keçirməsi sayəsində qaraciyərdaxili damarlar və axacaqlar parenximadan ayrılır və sərbəstləşir. Kavitasiya nəticəsində həssas paren-

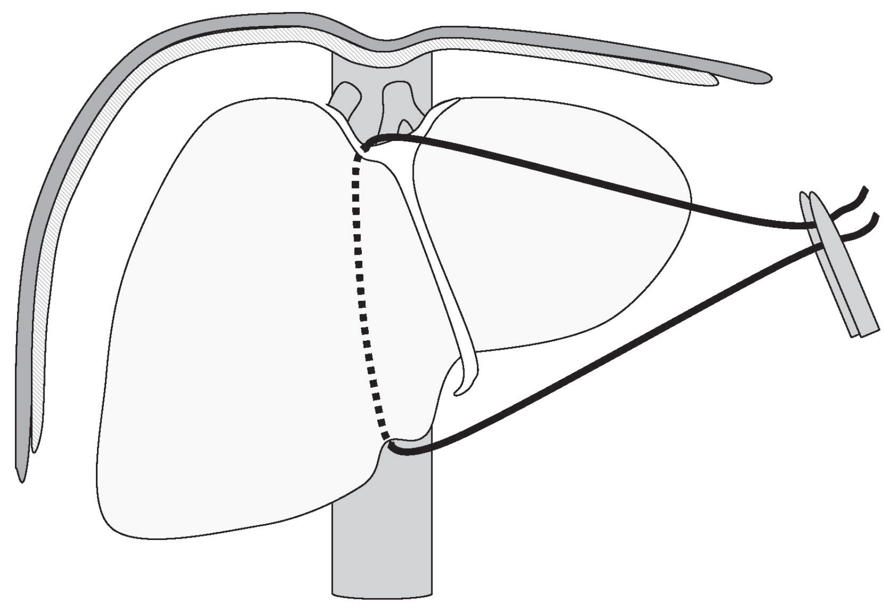


Şəkil 9. Sağ və sol payların sərhəddi üzrə parenxima diseksiyası

xima hüceyrələri destruksiyaya uğrayır, irriqasiya ilə kavitasiya üçün şərait yaranır və zədələnmiş toxumalar yuyulur, aspirasiya isə, zədələnmiş toxumaları və qanı rezeksiya xəttindən təmizləyir. Bu proseslər nəticəsində parenximadan ayrılaraq sərbəstləşən intrahepatik damar və axacaqlar bağlanaraq və ya koaqulyatorlarla kəsilir. Damarlar *kliplə və ya sapla bağlana* bilər. Bipolyar elektrokoaqulyator kiçik damarların dağlanması üçün istifədə edilir.

Əzmə üsulunda ucu 2-3 sm olan əyri tipli dişsiz sıxıcı alətlə qaraciyər toxuması əzilərək içərisindəki damarlar sərbəstləşdirilməyə çalışılır. Sıxıcının yerini yaraya köndələn istiqamətdə 2-5 mm dəyişərək əzmə təkrarlanır. Nəticədə parenxima əzilir, 1 mm-dək kiçik damarlar qırılır, bundan böyük damar və axacaqlar isə, zədələnmirlər. Yara daimi irriqasiya edilir və sorucu alət vasitəsi ilə yaradakı parenxima parçaları (detritlər) və qan təmizləndikdə, parenximadan ayrılmış damarlar sərbəst şəkildə ortaya çıxır. Bu damarlar tutulur, hər iki tərəfdən bağlanır və kəsilir. Bu işləm, yəni "***əzmə → yuma-sorma →bağlama →kəsmə***" prosesi addım-addım yerinə yetirilərək çıxarılacaq parça tam ayrılana qədər davam etdirilir. Hemostaz normal olduqda zədələnən kiçik damar və kapillyarlardan baş verən qanaxma öz-özünə durur. Parenxima içərisinə doğru çəkilən və qanaxma törədən böyük damarlar eyni üsulla parenximadan ayrılır, tapılıb bağlanır.

Böyük damarlardan və ya yeri tapılmayan qanaxma yoxdursa, Pringler işləminə ehtiyac qalmır. Qırılaraq parenxima içinə qaçan və qanayan damarların yerini tapmaq üçün sorucu ilə yara qandan aktiv təmizlənir. Damarın tutulub bağlanması mümkün deyilsə ətrafı parenximadan ayrıldıqdan sonra tutulub bağlanır. Qanax-



Şəkil 10. Asma texnkası

ma güclü olduğu hallarda Pringler işləmi yerinə yetirilir. Əgər, bu işləmdən sonra qanaxma dayanmazsa, qaraciyər venalarında zədələnmə olduğu düşünülməlidir. Bu qanaxmalar yara kənarına zəif təzyiq vasitəsi ilə dayandırıla bilir. Qanaxma dayandıqdan sonra həmin bölgə ətraf parenximadan ayrılır və qan axan damar tapılıb bağlanır.

Parenximanı kəsməyi asanlaşdırmaq və kəsik sahəsini daha yaxşı görmək üçün asma texnikasından istifadə etmək olar ***(Şəkil 10).*** Bu texnika ondan ibarətdir ki, qaraciyər ilə aşağı boş vena arasına kəndir yeridilir və qaraciyər bu kəndirdən "asılır". Asılma nəticəsində qaraciyər parçaları sağa və sola sallanır, rezeksiya səthinin geniş açılması və üzə çıxmasına şərait yaranır.

Parenxima, parenximadaxili damar və axacaqlar, qapı ayaqcığı və qaraciyər venası kəsildikdən sonra qaraciyər parçası qalan qaraciyərdən tam ayrılır və yaradan çıxarılır.

Yara səthinin təftişi

Bu mərhələdə əsas məqsəd əməliyyat vaxtı buraxılan səhvləri aşkar etmək və aradan qaldırmaqdır.

Bu mərhələdə qalan qaraciyərdə qanaxma, öd sızıntısı, nekrotik toxuma, venoz axının vəziyyətində dəyişiklik, yerdəyişmə və ətraf orqanlarda zədələnmə olub-olmadığı yoxlanılır.

Rezeksiya səthindən *qanaxma* iki başlıca səbəbdən ola bilər: kapillyar qanaxma və böyük damarların yetərli bağlanmaması və ya liqaturanın çıxması. Ayırma texnikasına əsaslanan mövcud rezeksiya üsulları adətən 1-2 mm-dən böyük damarları sərbəstləşdirməyə və bağlamağa imkan verir. Bu ölçüdən kiçik, xüsusən də kapillyar damarlar adətən qırılır və bağlana bilmir. Laxtalanma sistemi normal olan hallarda kapillyar

damarlarda əmələ gələn tromblar qanaxmanın dayanmasını təmin edirlər. Lakin, hipokoaqulyasiyası olan xəstələrdə tromb əmələ gəlməsində və ya lizisindəki pozulmalar nəticəsində kapillyar qanaxma davam edə bilir. Kapillyar qanaxma yara səthində diffuz, "bulaq kimi qaynama" şəklində olur. Az təzyiqli olmasına baxmayaraq bu qanaxma çətin durduğu və diffuz olduğu üçün ciddi qanitirməyə səbəb ola bilir.

Kapillyar qanaxmanı dayandırmaq üçün Pringler üsulu ilə qanaxma azaldılır, rezeksiya səthi qurudulur və koaqulyatorla (arqon koaqulyator daha faydalıdır) incə təbəqə şəklində dağlanır. Əgər bu fayda verməzsə, lokal hemostatiklər (trombin süngərləri, fibrin yapışqanları və s) istifadə olunur. Bu imkanlar olmadıqda isə rezeksiya səthi tamponada edilir və 24-48 saat sonra relaparotomiya edilərək tamponlar çıxarılır. Kapillyar qanaxmada yerli tədbirlərlə yanaşı laxtalanma sistemindəki pozulmaları korreksiya etmək mühüm şərtdir. Laxtalanma faktorlarının köçürülməsi, YDDL sindromunda isə bununla yanaşı heparin verilməsi ən vacib tədbirlərdəndir.

Yetərli bağlanmama və liqaturanın çıxması nəticəsində nisbətən böyük damarlardan baş verən qanaxmaları dayandırmaq üçün qan axan damar tapılıb bağlanmalıdır.

Öd sızması öd axacaqlarının zədələnməsi, kəsilən axacaqların yetərli bağlanmaması nəticəsində baş verir. Öd axacaqlarında sızmanın olub-olmadığını yoxlamaq üçün "hava qabarcığı və ya su sınağı" aparılır. Əməliyyat bölgəsinə fizioloji məhlul doldurulur və qalan qaraciyərin rezeksiya səthi məhlul içərisində tutulur. İncə iynə ilə xoledoxa hava və ya fizioloji məhlul vurulur və kəsik səthi müşahidə edilir. Hava qabarcıqlarının və ya suyun çıxması bağlanmamış od yolunu göstərir. Bu yer tapılıb bağlanır. Sirrozda, qeyri-anatomik və texniki cəhətdən çətin rezeksiyalarda öd sızması çox rast gəlinir və bunun aradan qaldırılmasına xüsusi diqqət yetrilməlidir.

Qalan qaraciyərin görünən tərəflərinə diqqətlə baxılır, rəngini dəyişmiş bölgələrin olub-olmadığı yoxlanılır. Rəng dəyişikliyinə uğramış bölgələr rezeksiya edilərək çıxarılmalıdır. Bu bölgələr çıxarılmadıqda *nekrozlaşaraq* infeksiya mənbəyinə çevrilirlər.

Qaraciyərin venoz və arterial axınlarını qiymətləndirmək üçün əməliyyatdaxili dopler USM edilir. Qaraciyər venalarının səhvən bağlanması və ya qatlanması qalan qaraciyərdə venoz axının pozulmasına və ödemin inkişafına səbəb olur. Venoz staz qaraciyərin bir bölgəsində olduqda həmin bölgəni çıxarmaq və ya əməliyyyatdan sonra diqqətlə müşahidə etmək lazımdır. Qalan qaraciyəri tamamilə tutan venoz axın pozulmasının aradan qaldırılması çətindir. Venaya qoyulan liqaturanın açılması və fayda vermədiyi hallarda venoz plastika, hətta transplantasiya lazım gələ bilir.

Böyük həcmli rezeksiyalardan sonra qalan qaraciyər damar ayaqcığı ətrafında çevrilərək damar və axacaqların burulmasına, qatlanmasına səbəb ola bilir. Bağların kəsilməsi də buna şərait yaradır. Ona görə də əməliyyatın sonunda qalan qaraciyərin hərəkətliliyinə diqqət edilməlidir. Yerdəyişmə ehtimalı yüksək olan hallarda qalan qaraciyəri bir neçə tikişlə diafraqmaya tikərək fiksasiya etmək lazımdır.

Əməliyyat sahəsinə yaxın orqanlar, xüsusən 12bb, mədə, köndələn çənbər bağırsaq, aşağı boş vena diqqətlə yoxlanılmalıdır. Zədələnmə olarsa, bərpa edilməlidir.

Beləliklə, bu mərhələdə qalan qaraciyərdə qanaxma, öd sızıntısı, nekroz, venoz axın pozulması, yerdəyişmə, ətraf orqanlarda zədələnmə olub-olmadığı yoxlanılır və uyğun tədbirlərlə aradan qaldırılır. Rezeksiya səthinin omentoplastikası, "U"- "Z"- şəkilli tikişlərlə tikilməsi

və digər işlənmə üsulları tövsiyə edilmir.

Drenaj və yaranın tikilməsi

Əməliyyatın bu son mərhələsində qarın boşluğu drenaj edilir və laparotom yarası tikilir. Drenaj diafraqmaaltı, qaraciyəraltı nahiyələrdə maye toplanmasının qarşısını almaq və rezeksiya səthindən baş verən qanaxmaların, öd sızmasının erkən diaqnozu üçün vacibdir. Drenajlar rezeksiya səthinə yaxın bölgəyə, diafraqmaaltı və ya qaraciyəraltı nahiyyəni əhatə edəcək şəkildə yerləşdirilir.

Laparotom yarası qat-qat tikilir. Əzələ və aponevroz qatlarının birlikdə sorulmayan sintetik monofilament saplarla tikilməsi tövsiyə olunur.

XÜLASƏ

- Qaraciyər rezeksiyası iki məqsədlə həyata keçirilir: qaraciyərdəki törəməni çıxarmaq üçün və canlı donordan qaraciyər hissəsi almaq üçün.
- Rezeksiya əksər qaraciyər şişlərinin müalicəsində ilk seçim olan radikal müalicə üsulu sayılır.
- Qaraciyərdəki şişin rezektabel olması üçün **rezektabellik kriteriyaları** adlanan minimum 4 şərt təmin olunmalıdır :
    - Xəstəliyin rezektabelliyi (yavaş böyümə, kimyaterapiyaya həssas, ekstrahepatik yayılmanın olmaması və ya aradan qaldırıla bilməsi)
    - Qaraciyərdəki şişin texniki rezektabelliyi (şişin qalmaması, qalan qaraciyərdə qan təchizatının və biliar axının qorunması)
    - Qaraciyərin rezektabelliyi (qalan qaraciyərin həcminin kritik səviyyədən çox olması, qalan qaraciyərdə seqmentlərin bitişik olmalsı)
    - Xəstənin rezektabelliyi (ümumi vəziyyətin əməliyyata dözə bilməsi)
- Qaraciyərin rezeksiya əməliyyatında ən vacib texniki detallar hemostaz, biliostaz, nekroza və kiçik qaraciyər sindromuna yol verməməkdir.
- Əməliyyat üçün tövsiyələr:
    - Anesteziya – propofol tərkibli anesteziya, kolloid infuziyası, geniş monitorizasiya
    - Kəsik – tərs T kəsiyi
    - Əməliyyatdaxili diaqnostika - əməliyyatdaxili USM
    - Sərbəstləşdirmə - qaraciyər bağlarının kouterizasiay və ya bağlanaraq kəsilməsi
    - Damarlara nəzarət – Pringle manevri və ABV-nin asqıya alınması
    - Damar ayaqcıqları - parenximadan əvvəl və ya sonra kəsilə bilər
    - Parenxima kəsilməsi – ayırma (CUSA, klemplə əzmə, su şırnağı) və ya dağlama üsulları ilə aparıla bilər
    - Yara səthi- arqon və ya bipolyar koaqulyator və ya yapışqanlarla hemostaz edilə bilər, biliostaz unudulmamalıdır
    - Qarın boşluğu drenajı – tövsiyə edilir.
- Əməliyyatdan sonra - az miqdarda kolloid məhlullar köçürülməsinə üstünlük verilir.

ƏDƏBİYYAT

1. Bismuth H. Surgical anatomy and anatomical surgery of the liver. World J Surg. Jan 1982;6(1):3-9.
2. Bruix J, Sherman M. Management of hepatocellular carcinoma: an update. Alexandria (VA): American Association for the Study of Liver Diseases; 2010 Jul. 35 p
3. Bayramov NY. Qaraciyər regenerasiyası. Van 1997
4. Bayramov NY. Qaraciyər rezeksiyası. Ankara 1998
5. Bayramov NY, H.Gündoğdu, M. Akoğlu, O. Elbir, E. Bayramoğlu, A. Gencer. Karaciğer tümörlerının rezektabılıtesının saptanmasında preoperatf incelemelerın yerı. MN Klinik Bilimler (Cerrahi), 2(2):14-16;1996
6. Bayramov NY. Classification of gunshot wounds of the liver. Eastern Journal of Medicine 1(2); 80-85:1996.
7. Bayramov NY, S. Demirci, M.Akoğlu, H.Gündoğdu, M.Karaayvaz, E.Beşirov. Cavitron ultrasonic surgical aspirator (CUSA) for resection cirrhotic and normal livers. İnternational İslamic Medical Journal, 1996, 1 (3-4), 12-19.
8. Bayramov NY, H.A.Sultanov, T.M.Rzayev. Qaraciyərin rezeksiya üsullarının üstün cəhətləri və qüsurları. Kimya, Biologiya, Tibb. 2000: 1:86-96
9. Blumgart LH, Belghiti J. Liver resection for benign disease and for liver and biliary tumors. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1341-1416
10. Bernard L, G.G.Jamison. Modern operative techniques in liver surgery. Tokyo 1993
11. Chakravarty DK, Lee WC, Chen YC, Jan YY, Lee PH. Liver transplantation. Jaype Brothers Med Publ. 2010
12. Garden OJ, Bismuth H. Anatomy of the liver. İn: Rob and Smith"s operative surgery. Hepatobiliary and pancreatic surgery. Edited by Carter D, Russell RCG, Pitt HA, Bismuth H. Chapman and Hall, 1996
13. Kotan Ç., Bayramov N.Y., Rzayev T.M., Taş A., Abbasov U. Diameter and pressure of the water-jet for liver resection. Easteren Journal of Medicine, 2001:6(2):43-47
14. Skandalakis JE, Skandalakis LJ, Skandalakis PN, et al. Hepatic surgical anatomy. Surg Clin North Am. Apr 2004;84(2):413-35, viii.
15. Strasberg SM. Nomenclature of hepatic anatomy and resections: a review of the Brisbane 2000 system. J Hepatobiliary Pancreat Surg. 2005;12(5):351-5.
16. Swanson R. Colorectal metastasis (resection, pumps, radiofreqency ablation and cryoablation). In: Zinner MJ, Ashley AW. Maingot's Abdominal operations. 11th edition, Mc Craw Hill, 2007: 813-830
17. Takayama T, et al. Segmental liver resections, present and future-caudate lobe resection for liver tumors. Hepatogastroenterology. 1998 Jan-Feb;45(19):20-3
18. William RJ. Liver and Portal venouse system. In: Gerard MD, Lawrence WW, Current Surgical Diagnosis and Treatment. 12th edition, 2006, p 539-572

QARACİYƏR TRANSPLANTASİYASI

QISA TARİXİ

İnsanda qaraciyər köçürülməsinə (Qc Tx) ilk cəhd Tomas Strazl tərəfindən 1963–cü ildə həyata keçirilsə də, ilk uğurlu nəticə 1967–ci ildə bu müəllif tərəfindən əldə edilmişdir. Qc Tx 1980 – ci ilə qədər yavaş inkişaf etmiş, dünyada cəmi 100 - ə yaxın köçürmə qeyd edilmişdir. Immunosupressiyanın inkişafı (1980) və Viskonsin Universiteti məhlulunun hazırlanması (1988) ilə əlaqədar 80–cı illərdən başlayaraq Qc Tx geniş vüsət aldı. 1989–1990–cı illərdə canlıdan qaraciyər parçasının köçürülməsinin tətbiqi isə yeni donor mənbəyinin qapısını açdı və Qc köçürülməsinə ikinci nəfəs verdi. Hazırda dünyada il ərzində 6–7 min qaraciyər köçürülür. Azərbaycanda qaraciyər transplantasiyası 2008-ci ildə Neftçilər xəstəxanasında Ege Universiteti Transplantasiya qrupu tərəfindən, 2010-cu ildə Gömrük Hospitalında Malatya İnönü Universiteti Transplantasiya qrupu tərəfindən başladılmışdır.

GÖSTƏRİŞLƏR VƏ ƏKS-GÖSTƏRİŞLƏR

Digər cərrahi xəstəliklərdə olduğu kimi, xəstəyə transplantasiya qərarının verilməsi də mərhələli prosesdir və aşağıdakı üç əsas məsələ həll edilməlidir:

- Xəstəyə transplantasiya lazımdırmı ? (göstəriş varmı?)
- Transplantasiya nə vaxt lazımdır ?
- Transplantasiya mümkündürmü? (əks-göstərişlər varmı?)

Birinci mərhələdə göstərişlər həll edilir. Digər orqanların transplantasiyasında olduğu kimi Qc köçürülməsinə də göstəriş qaraciyərin geriyə dönməyən, son dövr xəstəlikləri aiddir ***(Cədvəl 1)***. Bunlara müalicə ilə və ya spontan düzəlməyən, proqressiv patologiyalar aiddir:

- Sirroz
- Bədxassəli şişlər
- Metabolik xəstəliklər
- Kəskin qaraciyər yetməzliyi

Sirroz Qc köçürülməsinə göstərişlər arasında ilk yeri (82%) tutur. Sirrozun səbəbləri arasında hepatit C (28%), alkohol (18%), kriptogen (11%), autoimmun hepatit (6%) və hepatit B (4%) çox rast gəlir. Sirroz diaqnozu qoyulan xəstəyə Qc Tx göstəriş sayılır.

Cədvəl 1. Qaraciyər transplantasiyasına göstərişlər

Sirroz
Qeyri-xolestatik
Hepatit B
Hepatit C
Alkohol
Autoimmun
Xolestatik
Birinci biliar sirroz
Birincili skleroz xolangit
Biliar atreziya
Alagille sindromu
Proqressiv ailəvi xolestaz
Sistik fibroz
Metabolik
Alfa 1-antitripsin defisiti
Vilson xəstəliyi
Qeyri-alkohol steatohepatiti
Tirosinemiya
Glükogen depo xəstəliyi
Hemoxromatoz
Kriptogen
Metabolik xəstəliklər (ekstrahepatik ağırlaşmalı)
Amiloidoz
Hiperoksaluriya
Sidik dövranı defekti
Aminturşu patologiyaları
Birincili bədxassəli şişlər
HSX
Hepatoblastoma
Hemangioendotelioma
Kəskin qaraciyər yetməzliyi
Digər
Budd-Chiari sindromu
Metastatik neyroendokrin şişlər
Polikistik xəstəlik
Retransplantasiya

İkinci məsələnin, yəni ***"nə vaxt transplantasiya?"*** sualının həlli üçün xəstənin hazırkı yaşama müddəti və keyfiyyəti ilə transplantasiyadan sonrakı yaşama müddəti və keyfiyyəti müqayisə edilir –"tərəziyə qoyulur". Hazırkı nəticələrə görə transplantasiyadan sonra xəstələrin 1 və 5 illik yaşama ehtimalı 85-90% və 70-80% təşkil edir. Sirrozun erkən kompensator mərhələsində (Child A, MELD <15) yaşama müddəti 8 – 12 il təşkil edir və bu mərhələ üçün transplantasiya erkəndir. Xəstəlik irəlilədikcə Qc–in sintez–metobolik, detoksikasiya, sekresiya və hemodinamik funksiyalarından birində və ya bir neçəsində ciddi pozulmalar və ağırlaşmalar meydana gəlir. Ağırlaşma və dekompensasiya adlanan bu mərhələlərdə (Child B, C, MELD >15) yaşama müddəti azalır (1 – 2 il) və həyat keyfiyyəti dözülməz olur. "Transplantasiya mərhələsi" adlanan bu vəziyyət transplantasiya zamanının yetişdiyini göstərir ***(Cədvəl 2)*** .

Üçüncü məsələnin həlli üçün **(transplantasiya mümükündürmü?)** xəstənin əməliyyata və immunosupressiyaya dözməsi həll edilir. Bu məqsədlə orqan və sistemlərin vəziyyəti, funksional rezervlər və yanaşı xəstəliklər qiymətləndirilir. Əməliyyata və immunosupresiyaya əks-göstəriş yoxdursa transplantasiya edilə bilər.

Qc transplantasiyasına əks göstərişləri 2 qrupda cəmləşdirmək olar: ümumi və xüsusi ***(Cədvəl 3)***. Immunosupressiya infeksiyon və bədxassəli xəstəlikləri alovlandırdığı üçün bu xəstəliklər transplantasiyaya əks-göstəriş sayılır. Qc transplantasiyası çox böyük operativ travmadır və orqanizmin funksional yükünü ciddi şəkildə artırır. Ona görə də, digər əməliyyatlara olan ümumi əks-göstərişlər Qc transplantasiyasına da aiddir. Xüsusi əks göstərişlərə qaraciyərin xəstəliyi, damarların vəziyyəti kimi amillər aiddir. Hepatosellular xərçəngdə ekstrahepatik yayılma olarsa Tx əks-göstərişdir.

Cədvəl 2. "Transplantasiya mərhələsinin" təyini

Xəstəliyin irəliləmiş mərhələsi
Child C
CTP >7
MELD > 10
Uşaqlarda inkişaf geriliyi, hepatik disfunksiya və ya portal hipertenziya əlamətləri
Spesifik kriteriyalar (Mayo, Barselona)
Böyük ağırlaşmalar
Təkrarlayan varikoz qanaxma
Refrakter assit
Təkrarlayan SBP
Refrakter ensefalopatiya
Davamlı və yüksək sarılıq
Ağır hipoalbuminemiya, yüksək INR
Refrakter qaşınma
Təcili transplantasiyalar
Kəskin qaraciyər yetməzliyi (təcili)
Hepatorenal sindrom (təcili)

DONORLARDA MÜAYİNƏLƏR

Canlı donorlarda müayinələrin hədəfi donorun praktiki sağlam olduğunu təsdiq etmək, immmun uyuşmazlığı, qaraciyər həcmini və əks göstərişləri ortaya çıxarmaqdır.

Canlı donorlarda ilk mərhələdə praktiki sağlam olduğu, qan qrupu, immun uyumluluq müəyyənləşdirilir ***(Cədvəl 4)***. İkinci mərhələdə qaraciyərin həcmi, rezeksiya həcmi və qalan qaraciyərin həcmi, damarların vəziyyəti dəqiqləşdirilir. Üçüncü mərhələdə isə orqanizmin funksional rezervləri yoxlanılır, böyük əməliyyata ümumi əks – göstərişlərin olmadığı və öd yollarının vəziyyəti müəyyənləşdirilir. Xəstələrdə ümumi yoxlama müayinələri (qanın ümumi analizi, biokimya, koaquloqramma, hepatit, virus, şiş markerləri, qan qrupu, rezus faktor, ağciyər rentgeni, USM, exokardioqrafiya, stress test, ağciyər testləri və digər) ilə yanaşı KT və ya MRT angioqrafiya, Qc biopsiyası, qaraciyərin ümumi, qalacaq və çıxarılacaq parçaların həcminin ölçülməsi yerinə yetirilir. Bunlardan başqa konsultasiyalar (psixiatrik, kardioloji və digər) edilməlidir.

Canlı qaraciyər vericiləri aşağıdakı kriteriyalara uyğun olarsa donor kimi qəbul olunurlar.

- Praktiki sağlam olmalıdırlar, hər hansı xəstəliyi olmamalıdır.
- Əqli sağlam olmalı, psixiatrik xəstəliyi olmamalıdır.
- Könüllü verici olmalı, anlamalıdır, məcburi olmamalıdır.
- Əməliyyatın təhlükəsini bilməli, qəbul etməlidir.
- Əməliyyata hər hansı yerli və ya ümumi əks göstəriş olmamalıdır.
- Qan qrupu uyğun olmalı, limfositar reaksiya mənfi olmalıdır.
- Qaraciyərin gizli və aşkar xəstəliyi olmamalıdır.
- Qaraciyər yağlanması 40% - dən çox olmamalıdır, bundan aşağı olanlarda bu miqdar köçürülənin həcmindən çıxılmalıdır.
- Veriləcək qaraciyərin həcmi alıcıya gərəkən minimum miqdardan çox olmamalıdır (gərəkənin >40%).

Deserebrasiyalı donorlar aşağıdakı meyarlara uyğun olmalıdırlar:

- Beyin ölümü dəqiqləşməlidir.
- Özünün sağlığında və ya yaxınlarının razılığı olmalıdır.
- Beyindən kənarda şişi olmamalıdır.
- Sepsis və MODS olmamalıdır.
- Qan qrupu, limfositar reaksiyası uyğun olmalıdır.
- Uzunmüddətli hipotenziya, septik şok və digər orqan yetməzliyi olmamalıdır.

Cədvəl 3. Qaraciyər transplantasiyasına əks göstərişlər

Immunosupressiyaya əks göstərişlər
QIÇS (viremiyalı)
Bədxassəli xəstəliklər (5 ildən az müddət keçibsə və ekstrahepatik yayılma varsa)
Zərərli adətlərə davam (alkohol, siqaret, narkotik)
Müalicəni ala bilməməsi (finans, psixoloji)
Əməliyyata əks göstərişlər:
Ağır ürək yetməzliyi
Ağciyər yetməzliyi
Böyrək yetməzliyi (hepatorenal sindromdan başqa)
Aktiv infeksiya
Spontan bakterial peritonit
Spesifik əks-göstərişlər:
Pulmonar hipertenziya (>55mm Hg.st)
Portal vena trombozu (nisbi)
Dərmana rezistent Hepatit B (nisbi)
Böyük HSX (nisbi)
Ağır kaxeksiya (nisbi)

ƏMƏLİYYATÖNÜ MÜALİCƏLƏR

Əməliyyatönü müalicələrin məqsədi xəstələrdə mövcud olan ağırlaşmaları aradan qaldırmaq və əməliyyatdan sonrakı ağırlaşmaların profilaktikasıdır. Son dövr Qc xəstəliklərində assit, spontan bakterial peiritonit, hepatorenal sindrom, ensefalopatiya, varikoz qanaxma, qaşınma kimi problemlər meydana gəlir.

Assit. Assitin müalicəsində duz qəbulunun kəsilməsi və diuretiklər əsas tədbirlərdir. Birdəfəlik spirolakton və furosemid kombinasiyası (100 – 400:40 – 160) ən çox tövsiyə olunan diuretik rejimidir. Qanda Na+ səviyyəsi 120 mEg/l – dən az olarsa su qəbulunu azaltmaq və ya diuretik müalicəni kəsmək gərəkir. Diuretiklərlə müalicəyə cavab verməyən refrakter assitlərdə 2 – 3 həftədə bir parasintez və ya TIPS tövsiyə olunur.

Spontan bakterial peritonit (SBP) assitik mayenin infeksiyalaşması nəticəsində meydana gəlir, müalicə olunmazsa yüksək letallıq törədir. SBP assitli xəstənin pisləşməsi, ensefalopatiyanın dərinləşməsi, bəzən də yerli peritonit əlamətləri ilə biruzə verir. Diaqnostik əlamətləri assitik mayedə neytrofil miqdarının 250/ml – dən çox, albumin miqdarının 1g/dl – dən az olmasıdır. Qram – mənfi bakteriyalara təsir edən antibiotiklərin istifadəsi (sefotaksim) əksər hallarda peritoniti söndürür. Residivin profilaktikası üçün (əvvəl SPB keçirənlərdə, assitik mayedə albumin <1g/dl) oral antibiotiklər (siprofloksasin, norfloksasin) tətbiq edilir.

Hepatorenal sindrom sirrotik xəstələrdə 10% hallarda rast gəlir. Klinik olaraq iki şəkildə ortaya çıxır: I və II tip. I tip HRS kəskin böyrək yetməzliyi kimi biruzə verir. II tipdə isə, refrakter assit əlamətləri ön plandadır. HRS – in diaqnostik əlamətləri kreatinin 1,5 mg/dl – dən çox, sidik ifrazının 500 ml/gün az olması, sidikdə Na+ səviyyəsinin azalması (<10mEg/l)

Cədvəl 4. Canlı donorda müayinələr

Birinci mərhələ	İkinci mərhələ
Klinik Keçirdiyi xəstəliklər Keçirdiyi əməliyyat Çəkisi Boyu BÇİ **Qan qrupu, Rh faktor** **Cross-mach** **Laborator** Hemoqram INR ALT AST QF QQT Albumin Bilirubun Protrombin (INR) Şəkər Kreatinin Natrium Kalium HBsAg Anti-HBs Anti-HCV **Görüntüləmə** USM	**KT angio** **Üçüncü mərhələ** **Laborator** Ferritin Seruloplazmin AFP Xolesterin Triqliserid TSH Sərbəst T3 və T4 Exokardioqrafiya EBV SMV QİÇV Göstərişə görə (AMA, ANA, antitripsin, İgG və digər) **Görüntüləmə** MRT Biopsiya ? **Konsultasiyalar** Kardioloji (Exo) Ağciyər (spirometriya) Psixatriya Anesteziya Digər

və böyrəkdə toksik və üzvi patologiyaların olmamasıdır. Belə xəstələrdə əvvəlcə Foley kateteri qoyulur, böyrək USM edilir və maye verilir, nefrotoksik dərmanlar kəsilir. HRS – in müalicəsində əsas hədəf renal vazodilatasiyadır. Bu məqsədlə, ilk etapda kolloid maye köçürülür və splanxik vazodilatator (glipressin, terlipressin, dopamin) verilir. Bu faydasız olarsa, para-

sentez və TIPS edilir.

Ensefalopatiya sirrozlu xəstələrin təxminən 70% - ində rast gəlir və yüngül dərəcədən ağır komaya qədər dəyişə bilir. Mədə-bağırsaq qanaxması, qəbizlik, dərmanlar, SBP, elektrolit pozulması, portal vena trombozu və HSX ensefalopatiyanı ağırlaşdıran amillərdir. Ağırlaşdırıcı amillərin aradan qaldırılması və ammonyakın azaldılması (laktuloza, L-ornotin-L-aspartat - LOLA) ensefalopatiya müalicəsində əsas tədbirlərdir.

Varikoz qanaxma son dövr Qc xəstəliklərində ağırlaşma və ölümün ən çox rast gələn səbəbidir. Varikoz qanaxma 60% xəstədə rast gəlir, 50% - ə yaxın letallıq törədir, 70% - də isə təkrarlayır. Varikoz qanaxma yüngül anemiya və melena əlamətlərindən tutmuş profuz qanaxma, şok və koma ilə biruzə verə bilər. Bu xəstələrdə təcili olaraq ilkin tədbirlər başladılır: hava yolu, ağciyər havalanması nəzarətə alınır, hemodinamika stabilləşdirilir, diaqnoz dəqiqləşdirilir, qanaxma dayandırılır və ağırlaşmaların profilaktikasına başlanılır. İnfuziyon və transfuziyon müalicələrlə hemodinamika stabilləşdirilir. Qanaxmanı dayandırmaq üçün "medikamentoz → endoskopik → cərrahi və ya TIPS" ardıcıllığı tətbiq edilir. Medikamentoz hemostaz üçün portal hipertenziyanı azaldan dərmanlar (oktreotid və ya sandostatin) istifadə edilir. Diaqnozu dəqiqləşdirmək və varis liqasiyası üçün təcili olaraq endoskopiya edilir. Stress xoralların profilaktikası üçün H_2 və ya hidrogen körüyü blokatorları, SBP profilaktikası üçün antibiotik, ensefalopatiyanın profilaktikası üçün laktuloza imaləsi və LOLA (Hepa – Merz) istifadə edilir. Ilkin medikamentoz – endoskopik tədbirlərlə xəstələrin 85 – 95% - ində qanaxma nəzarətə alınır. Qanaxması davam edən 5 – 15% xəstələrdə Blekmor zondu qoyulur, TIPS və ya cərrahi yan-yollar tətbiq olunur. Cərrahi yan-yol kompensator sirrozda tövsiyə olunur.

Qaşınma xolestatik xəstələrdə çox rast gələn problemlərdən biridir. Əksər xəstələrdə (90%) ilk sıra dərmanlar olan xolesteramin, antihistamin və ursodezoksixol turşusu faydalı olur. Qalan xəstələrdə ikinci (rifampisin) və ya üçüncü sıra müalicələr (opiat antoqonistləri – naloksan) istifadə edilir.

ƏMƏLİYYAT

Hazırda qaraciyər köçürülməsinin müxtəlif növləri məlumdur. Donor mənbəyinə görə canlıdan, beyin ölümü olanlardan, ürək fəaliyyəti dayananlardan və heyvanlardan qaraciyər köçürülə bilir. Alıcıda yerinə görə ortotopik, heterotopik üsullar və xəstə qaraciyərin çıxarılıb-çıxarılmamasına görə dəyişdirmə və yardımçı qaraciər köçürülmələri həyata keçirilə bilir. Müasir dövrdə əsasən canlıdan və beyin ölümü olan donorlardan qaraciyər köçürülməsi tətbiq edilir.

Canlıdan qaraciyər köçürülməsi hazırda şərq ölkələrində geniş yayılmış transplantasiya üsuludur. Bu üsulda sağlam insandan qaraciyərin bir hissəsi rezeksiya edilir və damar-axacaq ayaqcığı ilə xəstəyə köçürülür. Köçürmək üçün II-III seqmentlər, sol pay və ya sağ pay alına bilər. Hansı parçanın alınmasında əsas yolgöstərici xəstəyə lazım olan qaraciyər miqdarıdır. Belə ki, köçürüln qaraciyərin həcmi xəstənin ideal qaraciyər həcminin 40% təşkil etməlidir. Bu miqdardan az qaraciyər köçürülərsə köçürülən qaraciyər hissəsində regenerasiya getmir və qaraciyər yetməzliyi baş verir (kiçik qaraciyər sindromu). Qeyd etmək lazımdır ki, donordan qaraciyər parçasını alarkən donorun özü üçün saxlanılan hissə ideal qaraciyər həcminin 30%-indən az olmamalıdır. Bir donordan alınan qaraciyər parçası xəstə üçün yetərli olmayanda iki donor istifadə edilə bilir. Donorun və xəstənin qaraciyər həcmləri əməliyyatönü

dövrdəki tomoqrafik üsullarla dəqiqləşdirilir.

Alıcıda xəstə qaraciyər çıxarılır qaraciyər parçası öz yerinə köçürülür (ortotopik). Əvvəlcə qraciyər venaları, sonra portal vena, sonra arteriya, ən son isə öd yolları bərpa edilir. Venaları birləşdirmək çətin olarsa venoz greftlər istifadə edilə bilir. Arteriya anastomozu qaraciyər arteriyasına və ya birbaşa aortaya da qoyula bilər. Öd axarı xəstənin xoledoxuna (uc-uca anastomoz) və ya nazik bağırsaq ilgəyinə anastomoz (uc-yan) edilə bilir.

Beyin ölümü olan donordan köçürülmədə qaraciyər tam çıxarılır və bir və ya iki xəstəyə köçürülür. İki xəstəyə köçürmədə alınan qaraciyər iki yerə bölünür, böyük hissə böyüyə, kiçik hissə isə uşağa transplantasiya edilir. Xəstələrdə adətən xəstə qaraciyər çıxarılır və köçürülən qaraciyər onun yerinə qoyulur. Anastomozların qoyulma ardıcıllığı canlıdan köçürmədə olduğu kimidir: qaraciyər venası, portal vena, arteriya və öd axarı.

Xəstə qaraciyəri çıxarmadan da transplantasiyalar edilmişdir. Bu halda köçürülən qaraciyər xəstə qaraciyərin yanına və ya xəstə qaraciyərin bir payı rezeksiya edilərək onun yerinə əlavə edilir. Yardımçı qaraciyər transplantasiyası adlanan bu üsullar hələlik özünü doğrultmamışdır.

Qaraciyər və ya parçası donordan alınandan xəstəyə köçürülənə qədər qoruyucu məhlullarda saxlanılır. Bu məqsədlə Viskonsin Universiteti məhlulu və digərləri istifadə edilə bilir. Bu məhlullar çoxkomponentli tərkibə malikdirlər, orqanı soyudurlar və qaraciyəri işemik zədələnmədən və ödemdən qoruyurlar.

İMMUNOSUPRESSİYA

İmmunosupressiya rəddetmənin profilaktikası və müalicəsi üçün aparılır və 3 fazaya ayrılır:

- İnduksiya (başlama)
- Davamedici
- Kəskin rəddetmənin müalicəsi

İnduksiya fazası orqan qoşulmasından əvvəlki və sonrakı erkən dövrü əhatə edir. Qaraciyər Tx-də induksiya üçün yüksək dozada kortikosteroid (300 mq) və kalsineurin inhibitorlarının (takrolimus və ya siklosporin) kombinasiyası istifadə edilir.

Davamedici immunosupressiya fazası induksiyanın davamıdır, bu vaxt kortikosteroid azaldılır, MMF verilir və kalisneurin inhibitorlarının (KNİ) dozası isə artırılır. Bu üçlü immunosupressiya adətən 3-6 ay davam etdirilir, sonra steroid və MMF kəsilir, KNİ isə ömür boyu davam etdirilir (autoimmun hepatitlərdə steroid ömür boyu verilir). Bəzi klinikalarda erkən dövrdə kortikosteroid kəsilir, ikili immunosupressiya davam etdirilir.

Kəskin rəddetmə epizodlarının müalicəsi üçün kortikosteroid tətbiq edilir:

- Yüksək doza: ilk gün 1000 mq metilprednizolon, sonrakı günlər azaldaraq 6 gün ərzində dayandırma (100 mq, 80 mq, 60 mq, 40 mq, 20 mq, 10 mq, 0)
- Puls terapiya: gündə 500-1000 mq metilprednizolon, 3 gün

Steroidə cavab verməyən rəddetmədə takrolimus və ya antilimfositar anticisimlər istifadə edilir.

İMMUNOSUPRESSİV DƏRMANLAR

Qaraciyər Tx-də immunosupressiv kimi ən çox aşağıdakı dərmanlar istifadə edilir:

- Kortikosterioidlər
- Antiproliferativ dərmanlar (mikofenolat-mofetil)
- Kalsineurin inhibitorları (siklosporin, takrolimus)
- M-TOR inhibitorları (sirolimus)
- Böyümə faktoru inhibitorları (baziluksimab)
- Antilimfositar dərmalar

Prednizolon

İnduksiya, davamedici fazalarda və kəskin rəddetmə epizodlarında istifadə edilir. Viral hepatitlərdə 3 ay, digərlərində isə 6 ay davam etdirilir. İlk həftə ərzində v/d və ya ə/d forması, sonra isə oral forması istifadə edilir.

Əməliyyat günü	300 mq/gün (100 mq x 3 dəfə)
2-ci gün	100 mq/gün (50 mq x 2 dəfə)
3-10-cu günlər	Gündəlik doza 10 mq azaldılır
11-30 gün	10 mq/gün (5 mq x 2 dəfə)
2-5 ay	10 mq/gün (5 mq x 2 dəfə)
6 ay	5 mq/gün (2,5 mq x 2 dəfə)

Takrolimus

İnduksiya və davamedici fazalarda, bəzən kəskin rəddetmənin müalicəsi üçün istifadə edilir. Əməliyyatın 2-3-cü günündən başlanılır və həyat boyu davam etdirilir. Takrolimus dozasının ayarlanmasında 3 göstəriciyə əsaslanılır: enzim səviyyəsi, nefro-neyrotoksikoz və dərman səviyyəsi. Toskikoz olarsa takrolimus azaldılır və ya kəsilərək digər dərmana keçilir.

Takrolimus əməliyyatın 3-cü günündə 2 mq/gün (1 mq x 2) dozada başladılır, sonra gündə 2 mq artırılaraq qanda dərman səviyyəsi 10-12 nq/ml olana qədər (maksimum 0,1-0,15 mq/kq) davam etdirilir .

Qanda dərman səviyyəsini aşağıdakı sərhədlərdə tutmaq tövsiyə olunur:

İlk həftə	10-15 nq/ml
1-ci ay	10-12 nq/ml
2-3-cü ay	8-10 nq/ml
4-6-cı ay	6-8 nq/ml
6 aydan sonra	5 nq/ml

Siklosporin

İnduksiya və davamedici fazalarda istifadə edilir. Əməliyyatın 3-cü günündən başlanılır və həyat boyu davam etdirilir. Dozasının ayarlanmasında 3 göstəriciyə əsaslanılır: enzim səviyyəsi, nefrotoksikoz və dərman səviyyəsi. Nefrotoksikoz olarsa doza azaldılır və ya digər dərmana keçilir (takrolimus, sirolimus)

Siklosporin əməliyyatın 3-cü günündə 200 mq/gün (100 mq x 2) dozada başladılır, sonra gündə 100-200 mq artırılaraq qanda dərman səviyyəsi 300-350 nq/ml olana qədər (maksimum 10-15 mq/kq) davam etdirilir .

Qanda dərman səviyyəsini (C_0) aşağıdakı sərhədlərdə tutmaq tövsiyə olunur:

İlk həftə	200-300 nq/ml
1-ci ay	200-300 nq/ml
2-3-cü ay	150-250 nq/ml
4-6-cı ay	100-200 nq/ml
6 aydan sonra	100-150 nq/ml

Son illər siklosporinin səhər dozasını qəbul etməzdaən əvvəlki səviyyəsi (C_0) ilə müqayisədə dərman qəbulundan 2 saat sonrakı səviyyəsinin (C_2) daha effektiv göstərici olduğu bildirilir. C_2 səviyyəsi 800-1200 arasında olduqda rəddetmənin yetərli profilaktikası təmin edilir.

Mikofenolat-mofetil (MMF)

Steroid dozasını azaltmaq, KNİ toksikozunda və bəzən də steroidə davamlı rəddetmədə istifadə edilir. Əməliyytdan sonrakı 1-2-ci gün başlanılır, 3-6 aya qədər istifadə edilir. Adətən 1000-2000 mq/gün (500 mq və ya 1000 mq x 2dəfə) dozada təyin edilir. Yan təsirlərinə diqqət edilir, leykopeniya və diarreyada doza azaldılır və ya müvəqqəti kəsilir.

Sirolimus

KNİ intoleransı, toksikozu olarsa, kreatinin səviyyəsi yüksək olanlarda və HSX-da tövsiyə

edilir. Arterial ağırlaşmlar verdiyi üçün ilk aylar məsləhət deyil.

Başlanğıcda 5-10 mq/gün, sonrakı günlər 1-5 mq/gün dozada verilir, dərman səviyyəsi 5-10 nq/ml tutulur.

Digər immunosupressiv dərmanlar (bazilik-simab, paclizumab və s) xüsusi göstərişlərlə istifadə edilir.

ƏMƏLİYYATDAN SONRAKI AĞIRLAŞMALAR

Qc köçürülməsindən sonra ağırlaşmalar xəstələrin əksəriyyətində rastlana bilir. Bunlar ümumi ağırlaşmalar (əməliyyata bağlı) və xüsusi ağırlaşmalar (köçürülməyə və immunosup-ressiyaya bağlı) ola bilər.

XÜSUSİ AĞIRLAŞMALAR

Xüsusi ağırlaşmalar arasında köçürülən qaraciyərin funksiyasını pozan patologiyalar ilk növbədə diqqəti çəkir.

Köçürülənin disfunksiyası özünü sarılıq, drenajdan öd gəlməmə, ALT, AST artması, albumin və INR anormallığı ilə göstərir. Köçürüləndə disfunksiya törədən səbəblər texniki və digər təbiətli ola bilər:

- Rəddetmə
- Damar problemləri
- Axacaq problemləri
- Dərman toksikozu
- Infeksiyalar
- Xəstəliyin təkrarlanması

Köçürülən qaraciyərin disfunksiyasında ilk məsələ səbəbin təyinidir. Bu məqsədlə aşağıdakı müayinələr yerinə yetirilir:

- Dopler USM – damarlara baxılır, tromboz və digər mexaniki səbəblər axtarılır, öd yolları qiymətləndirilir, qarında yığıntıya baxılır.
- KT – köçürülənin həcminə, yığıntıya, gərəkirsə damarlara baxılır.
- T – xolangioqrafiya. Sarılıqda səbəbi və anastomoz buraxmasını araşdırmaq üçün edilir. T-xolangioqrafiya olmadıqda ERXPQ və ya DQKXQ edilir.
- Qc biopsiyası, rəddetməni və digər səbəbləri müəyyənləşdirmək üçün edilir.
- Qaraciyər funksion testləri
- Infeksiyalar (xüsusən hərarət yüksələn xəstələrdə).

Rəddetmə

Rəddetmə çox rast gələn "ağırlaşma" olub (40%) ən çox ilk 3 – 4 ayda rast gəlir. Gedişinə görə 3 formada olur: çox kəskin, kəskin və xroniki. Çox kəskin forma nadir görünür, ilk günlər rast gəlir, praktik olaraq köçürülənin birincili disfunksiyasından fərqləndirmək çətindir. Humoral mexanizmlərin (komplement) zədələnmədə əsas rol oynadığı güman edilir. Adətən köçürülənin itkisi ilə nəticələnir və təkrari transplantasiya lazım olur.

Kəskin rəddetmə ən çox 7 – 14 – cü günlərdə müşahidə edilir. Klinik olaraq zəiflik, hərarət, köçürülənin böyüməsi, sarılıq, Qc funksiyalarının pozulması, T – drenajdan öd ifrazının azalması və ya ağarması ilə biruzə verir. Biopsiya ilə diaqnoz dəqiqləşdirilir. Bolus steroid müalicəsi, OKT3 və ya takrolimus əksər hallarda rəddetmə həmləsini dayandırır.

Xroniki rəddetmə qaraciyərdə uzunmüddətli inkişaf edən prosesdir, duktopeniya, fibroz və portal hipertenziya əlamətləri ilə biruzə verir. Effektiv müalicəsi yoxdur.

Köçürülənin birincili disfunksiyası

Bu ağırlaşma 7% hallarda rast gəlir, köçürülən qaraciyərdə ağır və yayğın nekroz baş verir. Ilk günlər rastlanır, ağır koaqulopatiya, ensefalopatiya, yüksək ALT və AST (>2000 TV/L)

səviyyələri qeyd edilir. Mexanizmi dəqiq məlum deyil. Humoral disfunksiya, işemik zədələnmə ehtimalı var. Xəstəyə 10% qlukoza, TDP, prostoqlandin infuziyası edilir, retransplantasiyaya hazırlıq görülür.

Biliar ağırlaşmalar

Biliar ağırlaşmalar iki şəkildə - anastomoz buraxması və ya tıxanma şəklində ortaya çıxır. Anastomoz buraxması çox rast gələn (40 – 50%) ağırlaşmadır, adətən işemiyaya bağlı olur. Sarılıq, assit, assitdəki bilirubinin qandakından yüksək olması, disfunksiya əlamətləri ilə biruzə verir. Kontrast xolangioqrafiya ilə (T – xolangio, ERXPQ, DQKXQ) diaqnoz dəqiqləşdirilir. Stend və perkutan drenaj müalicədə əsas tədbirlərdir. Cərrahi əməliyyat lazım ola bilər.

Striktura, (daralma) texniki səbəblərədən daha çox gec dövrlərdəki işemiyaya bağlı meydana gəlir. Xarakterik əlaməti qaraciyərdaxili damarların genişlənməsidir. Xolangioqrafiya diaqnozu dəqiqləşdirir. ERXPQ və ya dəridən keçən yolla dilatasiya və stend ilk müalicə seçimidir.

Arterial tromboz

Arterial tromboz canlıdan Qc transplantasiyasında çox rast gələn ağırlaşmadır və əsasən kiçik arteriyalarda qoyulan anastomozlardan sonra baş verir. Xarakterik əlamətləri qəflətən başlayan Qc disfunksiyası, hərarət və qanda bağırsaq florası kültürünün (*Klebsella, Psevdomonans, E. coli, Enterokoklar)* tapılmasıdır.

Qc parenximasından fərqli olaraq öd yolları yalnız arteriyalarla qidalandıqları üçün arterial işemiyaya çox həssasdırlar. Ona görə də arterial trombozda biliar əlamətlər (öd sızması, striktur) çox rast gəlir.

Arterial tromboz üç şəkildə biruzə verir: qaraciyər qanqrenası, öd sızması və ya absesləri, xroniki bakteremiya. Qaraciyər qanqrenası erkən dövrlərdə rast gəlir və arteriyanın massiv trombozuna bağlı baş verir. Bu halda təcili retransplantasiya gərəkir. Öd sızması öd yollarının işemiyasına və nekrozuna bağlı baş verir, biliar abses və ya bilioma şəklində ortaya çıxır. Öd yollarının və absesin drenajı və antibiotikoterapiya faydalı ola bilir. Təkrari transplantasiya nadir hallarda gərəkir.

Xroniki təkrarlayan bakteremiya, adətən öd yollarında işemik strikturalara bağlı meydana gəlir. Əksər hallarda antibiotikoterapiya və immunosupressivlərin kəsilməsi faydalı olur. Tez – tez təkrarlayan bakteremiya həmlələri və böyük axacaqlarda diffuz strikturalar olarsa təkrari transplantasiya gərəkir.

Hərarətin yüksəlməsi

Qc köçürülmüş xəstələrdə hərarətin yüksəlməsi təcili vəziyyət sayılır və xəstə yatırılaraq çoxsaylı müayinələr aparılmalıdır. Müayinələrlə infeksiyalar, damar trombozu, rəddetmə araşdırılmalıdır. İlk növbədə ən çox rast gələn infeksiyalar (boğaz, ağciyər, sidik, viral – CMV, HSV, EBV, yara, drenaj, kateter) və trombozlar araşdırılır. Bunlar neqativ olarsa digər infeksiyalar (göbələk, TBC, legionella, kriptokokk və d.), vaginal, dərin cərrahi sahə infeksiyaları (abses, xolangit) və hepatik infeksiyalar araşdırılır (cədvəl 5).

İnfeksiyalar

Orqan köçürülən xəstələrdə sadə infeksiyalar çox ağır gedişli ola bilir. Ona görə də:

- İnfeksiya şübhəsi olan xəstələr təcili və geniş müayinə olunmalıdırlar.
- Infeksiya tapılan xəstələrdə immunosupressiya dayandırılmalı və ya azaldılmalıdır.
- Tam doza anti infektiv terapiya aparılmalıdır.

Cədvəl 5. Hərarət yüksəlməsində müayinələr.

İlk mərhələdə müayinələr

- Ağciyər R – qrafiyası
- Bəlğəm kültürü, yaxması
- Sidik analizi, kültürü
- Drenaj, kateter və yara kültürü
- Dopler USM

Ikinci etapda müayinələr

- SMV, HSV, EBV viruslarının kəskin faza göstəriciləri (IgM)
- Arterial qan kültürü (göbələk)
- Nəcisdə parazit
- Vaginal müayinə
- TBC və mukozlara görə dəri testi
- Legionella
- Lumbar punksiya (kriptokokk, müalicə)
- KT və ya MRT - sarılığı və yığıntı şübhəsi olanlar
- Xolangioqrafiya
- Hepatit göstəriciləri

Herpes virusu 10 – 14 gün 5 – 10 kg/kg x 3 (üç dəfə) v/d asiklovir ilə müalicə olunur.

Sitomeqalovirus (SMV) köçürülmədən 3 həftə sonra çox rast gəlir. Klinik olaraq hərarət, leykopeniya, zəiflik əlamətləri ilə biruzə verir. Hepatit, pnevmoniya və enterit şəklində ortaya çıxan bu infeksiyada toxuma diaqnostikası (biopsiya və ya kültür) və PZR çox vacibdir. Endoskopik müayinədə çox vaxt enterit olmasa da biopsiya SMV – ni göstərə bilir. Qansklovir əsas müalicə dərmanıdır.

Kandida infeksiyası lokal və ümumi formada ortaya çıxa bilir. Ənənəvi olaraq iki və daha çox bölgədən kandida tapılarsa sistemik infeksiya sayılır. Peritoneal mayedə funqal infeksiyanın tapılması biliar sızıntını və ya bağırsaq perforasiyasını göstərir. Kandidanın ümumi müalicəsi amfoterisin B və ya flukonazol (400 mg/gün ilk doza, sonra 200 mg/gün) ilə aparılır. Ketokonazol isə məsləhət deyil.

Asperegillus (niger, flavus, fumiqatus) ağciyəri, yuxarı tənəffüs yollarını, dəri və MSS – ni zədələyə bilir. Əksər hallarda diffuz pnevmoniya və infiltratlarla biruzə verir. Müalicəsində amfotenisin B istifadə edilir.

Kriptokokk (cryptococeus neoformans) ağciyəri, dərini və MSS – ni zədələyə bilər. Kriptokokk pnevmoniyası olanlarda spinal maye alınmalı və yoxlanılmalıdır (kriptokokk antigeni, anticisimləri). Müalicə üçün amfotenisin B istifadə edilir.

Ficomicetlər (Mucor, Rhiropus) dəridə və MSS – də destruktiv iltihab törədirlər. Müalicəsində lokal eksiziya və amfoterisin B istifadə edilir.

Legionella və Pneumocyst infeksiyaları çox rast gələn infeksiyalardır. Ağciyərdə infiltrativ pnevmoniya törədir, dispnoe və hipoksemiya əlamətləri ilə biruzə verirlər. Legionella eritromisinlə (1g x 4 v/d), pneumosist isə

baktirimlə (20mg/kg/gün) müalicə olunur.

Epstein – Barr infeksiyası əsasən limfoproliferativ xəstəlik şəklində ortaya çıxır, transplantasiyadan sonrakı 1 aydan 14 ilə qədər rast gələ bilir. Bu infeksiyada boyun və mədə - bağırsağın limfatik düyünləri çox zədələnir. Klinik olaraq hərarət, limfoadenopatiya, arıqlama, gecə tərləməsi, diarreya, qarın ağrısı ilə təzahür edir. Tonzillit, abdominal kütlə, bağırsaq perforasiyası baş verə bilər. Müalicəsi immunosupressiyanın azaldılması və asiklovirin istifadəsidir.

Digər ağırlaşmalar

Arterial hipertenzia təbii yaşlanma və ya immunosupressiv müalicə ilə əlaqədar meydana gələ bilər. Müalicəsi anti–hipertenziv dərmanlardır.

Diabet. Bəzi immunosupressiv dərmanlar diabeti törədə (prednizolon) və ya ağırlaşdıra bilir. Müalicəsində diet, fiziki aktivlik və hipoglikemik dərmanlar tətbiq edilir.

Böyrək yetməzliyi Qc Tx xəstələrində 5 il ərzində 18% halda rast gəlir. Əməliyyatdan sonrakı 3 – 12 aylardakı böyrək funksiyalarında azalma, köçürmədən əvvəl böyrək yetməzliyi (HRS olanlarda Tx – dən sonra 58% hallarda böyrək düzəlir), qadın cinsi, siklosporin istifadəsi, diabet və hepatit C risk faktorları sayılır. Müalicəsində iki yanaşma var: seruloneurin inhibitorlarının dozasını azaltma və ya bunları kəsərək digər (sirolimus) immunosupressorlara keçmə.

Şişlər. Immunosupressiya əksər solid orqan şişlərinin rastgəlmə tezliyini artırmasa da limfomanın, dəri və bəzi digər xərçənglərin (Kaposi sarkoması, servikal xərçəng) tezliyini artırır. Bu törəmələrin bəziləri EBV-yə bağlı meydana gəlir (limfoma), bəziləri residivlərin artması nəticəsində, digərləri isə yenidən inkişaf edir. Dəri xərçəngi normadan 20 dəfə çox rast gəlir, aqressiv gedir. Ona görə də alıcılar günəşdən qorunmalıdır və müalicsi üçün geniş rezeksiya gərəkir. Kaposi sarkoması dəri və orofarinksdə daha çox rast gəlir. Bu xəstəliklər baş verərsə immunosupressiyanı azaltmaq lazımdır.

Qc xəstəliklərinin təkrarlaması

HSX təkrarlamır, daha çox davam edir.

Köçürülən Qc – də bilinən infeksiyalar hepatit törədə bilərlər.

Hepatit A adi qaydada gedir, iz buraxmır.

Hepatit B – nin residiv verməməsi üçün əməliyyatdan əvvəl lamuvidin müalicəsi verilərək HBV DNT 1 milyondan aşağıya salınır, yox olduqda isə HBIg verilir. Əməliyyatdan sonra lamuvidin və HBIg müalicəsi davam etdirilir. Müddəti bilinmir, adətən HBIg səviyyəsini 100 TV/ml-dən yüksəkdə saxlamaq gərəkir.

Hepatit C transplantasiyadan sonra bütün xəstələrdə təkrarlayır, 5 il ərzində 8 – 25% hallarda sirroz baş verə bilir. Yüksək viral yükü, 1b genotipi olan HCV – li xəstələrdə köçürülən Qc – də fibroz prosesi tez inkişaf edir. Ribaverin və interferon müalicəsinin faydalılıq dərəcəsi dəqiqləşdirilməmişdir.

Alkohol qəbulu davam edərsə xəstəlik köçürülən qaraciyərdə də təkrarlana bilir. Ona görə də qaraciyər alıcılarında alkohol qadağandır.

Steatohepatitə görə köçürülən Qc – də steatohepatit yenidən meydana gəlir (xüsusən xəstəliyi yaradan səbəblər - köklük, ileal yanyol qalarsa).

Baddi – Kiari sindromunda təcrübə azlığı mövcuddur, antikoaqulyant müalicələrə baxmayaraq retromboz 30 – 40% - dir.

Metabolik xəstəliklərdə əgər xəstəlik Qc – lə əlaqədardırsa Tx radikal müalicədir. Belə halda qaraciyərdə yetməzlik meydana gələrsə köçürmə göstərişdir: α – 1 antitripsin defisiti, antitrombin – III defisiti, protein C, S defisiti, Wilson xəstəliyi, tirosinosis, Byerb xəstəliyi,

qalaktemiya, hemofiliya A, B, Krigler – Najjar sindromu. Ekstrahepatik xəstələrdə isə Tx məsləhət görülmür (hemoxromatoz, eritropoitik purpuria).

Autoimmun xəstəliklər. Birincili biliar sirroz 5 ildə 20%, 20 ildə 45% halda təkrarlanır. Ursodezoksixol turşusunun əhəmiyyəti məlum deyil. Autoimmun hepatit də təkrarlanır, lakin kortikosteroidlərlə tez nəzarətə alınır. Birincili skleroz xolangit 45% halda təkrarlanır, sirroz törədə bilir.

NƏTİCƏLƏR

Qaraciyər köçürülməsindən sonra xəstələrin ortalama 1 və 5 illik yaşamı 86% və 72%, köçürülən qaraciyərin yaşamı isə 80% və 64% təşkil edir.

XÜLASƏ

- Digər cərrahi xəstəliklərdə olduğu kimi, xəstəyə transplantasiya qərarının verilməsi də mərhələli prosesdir və aşağıdakı üç əsas məsələ həll edilməlidir:
  - Xəstəyə transplantasiya lazımdırmı ? (göstəriş varmı?)
  - Transplantasiya nə vaxt lazımdır ?
  - Transplantasiya mümkündürmü ? (əks-göstərişlər varmı?)
- Qc köçürülməsinə göstəriş qaraciyərin müalicə ilə və ya spontan düzəlməyən, proqressiv (geriyə-dönməyən, son dövr) xəstəlikləridir (sirroz, bədxassəli şişlər, metabolik xəstəliklər, kəskin qaraciyər yetməzliyi)
- Sirrozda ağırlaşmalar, kəskin qaraciyər yetməzliyində ağır ensefalopatiya "transplantasiya mərhələsinin" yetişdiyini göstərir.
- Əməliyyata və immunosupresiyaya əks-göstəriş yoxdursa xəstəyə transplantasiya edilə bilər.
- Qaraciyər transplantasiyası üçün canlı və beyin ölümü olan donorlar istifadə edilir.
- Canlı donorlarda mərhələli müayinələrlə donorun praktiki sağlam olduğunu təsdiq etmək, immmun uyuşmazlığı, qaraciyər həcmini və əks göstərişləri ortaya çıxarmaq lazımdır.
- Qaraciyər transplantasiysı əməliyyatından əvvəl, vaxtı və sonra ümumi və spesifik ağırlaşmaların profilaktikası aparılmalıdır.
- Transplantasiya olunmuş xəstələr ömür boyu izlənilirlər, immunosupressiv dərmanlar və xəstəliyinin təkrarlanmaması üçün profilaktik müalicələr alırlar.
- Qaraciyər köçürülməsindən sonra xəstələrin ortalama 1 və 5 illik yaşamı 86% və 72%, köçürülən qaraciyərin yaşamı isə 80% və 64% təşkil edir.

ƏDƏBİYYAT

1. Azoulay D, Bhangui P, Andreani P, Salloum C, Karam V, Hoti E, et al. Short- and long-term donor morbidity in right lobe living donor liver transplantation: 91 consecutive cases in a European Center. Am J Transplant. Jan 2011;11(1):101-10. [Medline].
2. Bayramov NY. Orqan transplantasiyasında müasir istiqamətlər. Azərbaycan Tibb Universitetinin 80 illik yubileyinə həsr olunmuş beynəlxalq elmi konfransın materialları. Bakı 2010, s.15-18.
3. Bruix J, Sherman M. Management of hepatocellular carcinoma: an update. Alexandria (VA): American As-

sociation for the Study of Liver Diseases; 2010 Jul. 35 p

4. Cakaloglu Y, Tredger JM, Devlin J, Williams R. Importance of cytochrome P-450IIIA activity in determining dosage and blood levels of FK 506 and cyclosporine in liver transplant recipients. Hepatology. Aug 1994;20(2):309-16.
5. Chakravarty DK, Lee WC, Chen YC, Jan YY, Lee PH. Liver transplantation. Jaype Brothers Med Publ. 2010
6. Egawa H, Ueda Y, Ichida T, Teramukai S, Nakanuma Y, Onishi S, et al. Risk Factors for Recurrence of Primary Sclerosing Cholangitis after Living Donor Liver Transplantation in Japanese Registry. Am J Transplant. Mar 2011;11(3):518-527.
7. Fan ST. Living donor liver transplantation. Takungpao Publising Co Lt., Hong Kong, 2007
8. Kim SJ, Kim DG, Park JH, Moon IS, Lee MD, Kim JI, et al. Clinical analysis of living donor liver transplantation in patients with portal vein thrombosis. Clin Transplant. Jan 2011;25(1):111-8. [Medline].
9. Kayaalp C, Yilmaz S. Caval Clamping During Total Hepatectomy with Caval Preservation in Liver Transplantation. J Gastrointest Surg. 2011 Jun 3.
10. Kirimlioglu V, Tatli F, Ince V, Aydin C, Ersan V, Ara C, Aladag M, Kutlu R,Kirimlioglu H, Yilmaz S. Biliary complications in 106 consecutive duct-to-duct biliary reconstruction in right-lobe living donor liver transplantation performed in 1 year in a single center: a new surgical technique. Transplant Proc. 2011. Apr;43(3):917-20.
11. Murray K, Carithers RL. AASLD Practice Guidelines: Evaluation of the Patient for Liver Transplantation. Jr. HEPATOLOGY, June 2008
12. Manzarbeitia C, Katz J. Liver Transplantation. http://emedicine.medscape.com/article/431783, 2011
13. Warner P, Fusai G, Glantzounis GK, Sabin CA, Rolando N, Patch D, et al. Risk factors associated with early hepatic artery thrombosis after orthotopic liver transplantation - univariable and multivariable analysis. Transpl Int. Apr 2011;24(4):401-8.
14. Yilmaz S, Kirimlioglu V, Isik B, Yilmaz M, Kirimlioglu HS, Ara C, Sogutlu G,Battaloglu B, Katz DA. Urgent revascularization of a liver allograft with a saphenous vein interposition graft between the hepatic artery and the recipient splenic artery after late hepatic artery thrombosis. Dig Dis Sci. 2005 Jun;50(6):1177-80.
15. Yilmaz S, Kirimlioglu V, Ertas E, Hilmioglu F, Yildirim B, Katz D, Mizrak B. Giant solitary fibrous tumor of the liver with metastasis to the skeletal system successfully treated with trisegmentectomy. Dig Dis Sci. 2000 Jan;45(1):168-74.Review

DESTRUKSİYA ÜSULLARI

DESTRUKSİYA ÜSULLARI RADİKAL MÜALİCƏLƏR SAYILSA DA, REZEKSİYA VƏ TRANSPLANTASİYA MÜMKÜN OLMAYAN HALLARDA VƏ YA REZEKSİYAYA KÖMƏKÇİ VASTƏ KİMİ TÖVSİYƏ OLUNUR.

ÜMUMİ MƏLUMAT

Şiş toxumasını sürətli şəkildə nekrozlaşdırmaq ədəbiyyatda destruksiya və ya ablasiya adlanır. Hazırda bu məqsədlə termal və kimyəvi destruksiya üsulları mövcuddur ***(Şəkil 1)***.

Termal destruksiya üsulları toxumada yüksək (radiotezlikli, mikrodalğa, lazer, elektrik) və ya aşağı temperatur (kriodestruksiya) yaradaraq nekroz törədirlər.

Məlumdur ki, temperaturun toxumaya təsir effekti istilik dərəcəsindən və təsir müddətindən asılıdır. Toxumalar 50-55 C^0 -də 4-6 dəqiqə ərzində, 60-100C^0 –də isə bir neçə saniyə ərzində nekrozlaşır, 100C^0 –dən yuxarı hərarətdə isə kömürləşir. Toxumada yüksək hərarət yaratmaq üçün bir çox üsullar mövcuddur: radiotezlikli cərəyan, mikrodalğalar, sabit elektrik cərəyanı, lazer işıqları və s.

Toxumanı soyutduqda suyun buzlaşması və ya osmotik effekt nəticəsində nekroz baş verir. Qaraciyər şişlərini donduraraq nekrozlaşdırmaq üçün maye azot istifadə edilir.

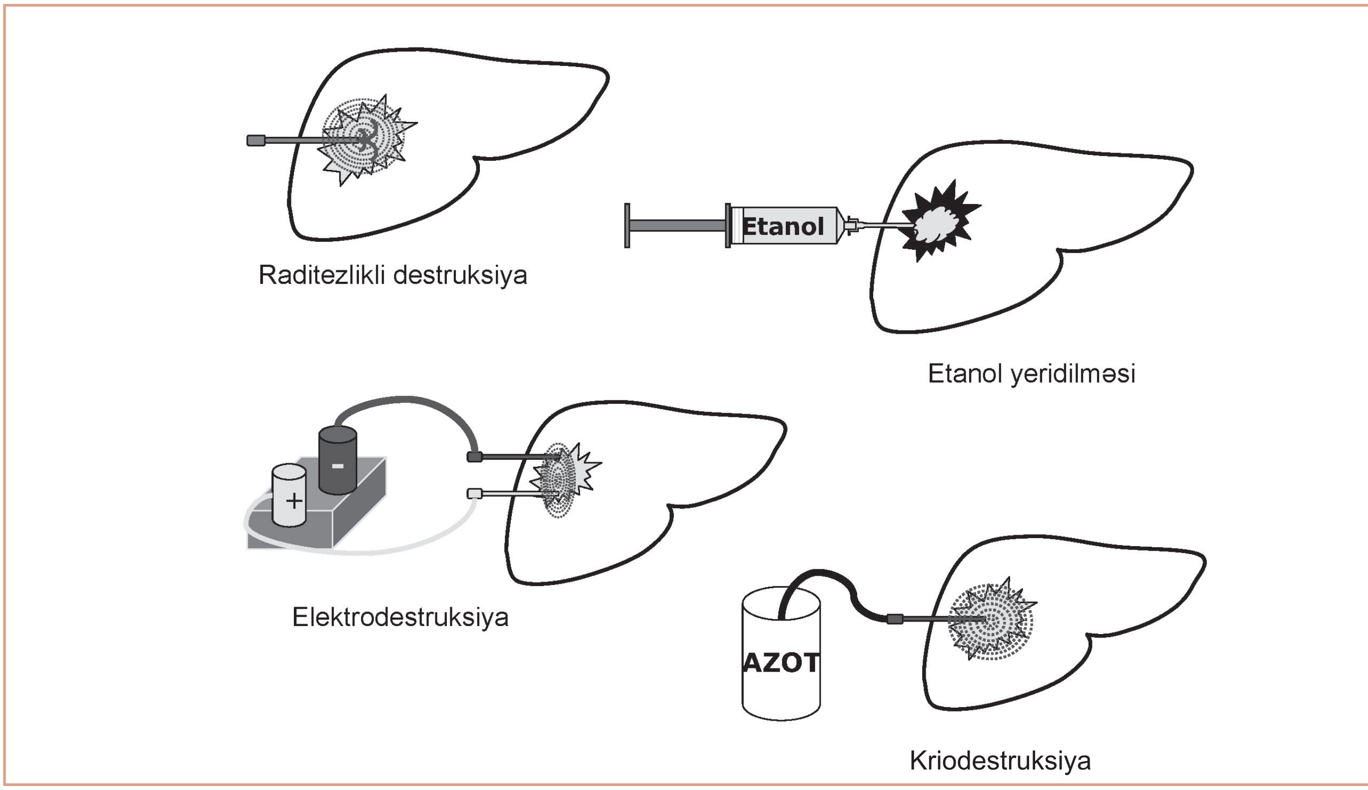
Termal destruksiyada önəmli qaydalardan biri ondan ibarətdir ki, şişin görünən sərhəddindən ən azı 1 sm kənarı da destruksiya etmək lazımdır. Çünki, görüntüləmə üsullarında şişlər adətən real ölçülərindən kiçik görünürlər. Yəni 3 sm-lik şişin nekrozu üçün 5 sm diametrdə destruksiya lazımdır.

İkinci qaydaya görə, destruksiyanın tamlığını qiymətləndirmək üçün kontrastlı müayinə (USM, KT) və ya MRT edilməlidir. Destruksiyadan sonra şiş ətrafında erkən dövrdə iltihaba, sonra fibroza və makrofaq reaksiyasına bağlı reaktiv həlqə yaranır ki, bunu residivdən fərqləndirmək lazımdır. Reaktiv həlqə adətən hamar və simmetrik olur.

RADİOTEZLİKLİ DESTRUKSİYA

Biofizika

Radiotezlikli destruksiyanın mahiyyəti toxumada termal nekroz törətməkdir. Şiş toxumasına elektrod yerləşdirilir və yüksək tezlikli dəyişən cərəyan (460-480 kHz) verilir. Elektrik cərəyanının təsiri ilə toxumadakı ionlar vibrasiya edir və istilik enerjisi yaranır. Yaranan istilik enerjisi toxumada temperaturun 60^0C-yə gədər yüksəlməsinə və nekroza səbəb olur. Elektrod



Şəkil 1. Destruksiya üsulları

ətrafında silindirşəkilli nekroz zonası yaranır. Hazırda radiotezlikli destruksiya alətlərinin müxtəlif növləri və elektrodları mövcuddur. Bu elektrodlarla 3-5 sm diametrində nekroz zonası yaratmaq olur.

Metodikası

Müdaxilədən əvvəl xəstə tomoqrafik (KT, MRT) müayinədən keçirilir, şişin ölçüsü, yeri dəqiqləşdirilir, qanın ümumi analizi, QcFT və laxtalanma göstəriciləri araşdırılır. Radiotezlikli destruksiya üçün üç üsuldan biri seçilir: dəridənkeçən (USM və ya KT altında), laparoskopik və ya açıq üsullar.

Dəridənkeçən üsulda USM və ya KT nəzarəti altında yerli keyləşdirmə və sedasiya ilə elektrod şişin mərkəzinə yeridilir. Cihazın və elektrodun parametrlərinə uyğun dozada cərəyan verilir. USM ilə bəzən nekroz bölgəsini görmək olur (termal nekroz vaxtı qaz qabarcıqları yaranır). İdeal müalicə üçün şişlə bərabər ətrafındakı sağlam toxumanı 1-1,5 sm-ə gədər nekroza uğratmaq lazımdır. Bir seansda bir neçə müxtəlif nöqtələrdə destruksiya edilə bilər.

Laparoskopik üsul dəridənkeçən üsula görə daha dəqiqdir və ağırlaşma ehtimalı daha azdır. Digər tərəfdən laparoskopiya ilə qaraciyərdə əlavə yayılma ocaqlarını (30%) və ekstrahepatik yayılmanı (12%) görmək olur. Laparoskopiya vaxtı diafraqma, bağırsaq və mədə zədələnmələrinin qarşısını almaq mümkündür. Laparoskopik destruksiya vaxtı mütləq əməliyyatdaxili USM istifadə edilməlidir.

Laparoskopiya mümkün olmadıqda (çoxlu bitişmələr) və ya rezeksiya vaxtı əlavə ocaqları destruksiya etmək üçün açıq əməliyyatla radiotezlikli destruksiya aparılır. Bu halda da əməliyyatdaxili USM zəruridir.

Xəstələrin izlənməsi

Xəstələr dəridənkeçən və laparoskopik üsulda 1 gün, açıq üsulda isə 3 gün xəstəxanada, ilk 5-7 gün isə gündəlik ambulator müşahidədə tutulur. Xəstələrə bu müddət ərzində ağrıkəsici və antibiotik təyin edilir. Nekrozun effektivliyini və residivi qiymətləndirmək üçün 3 ay sonra kontrastlı KT aparılır.

Ağırlaşmalar və profilaktikası

Ağırlaşma halları 0-13%, letallıq isə 0-6% qeyd edilir. Təcrubə və düzgün seçim ağırlaşma və letallığı azaldır. İlk 3-5 gündə ağrı və hərarət yüksəlməsi əksər xəstələrdə rast gəlir. Bəzi müəlliflər bunu ağırlaşma qəbul etmir, nekroza qarşı təbii reaksiya olduğunu bildirirlər. Spesifik ağırlaşmalara bilioma, biliar fistula, abses, assit, arterio-venoz fistula, qaraciyər yetməzliyi, hidro-, pnevmotoraks, qanaxma və boşluqlu orqan zədələnməsi aiddir.

Ağırlaşmaların profilaktikası üçün xəstə düzgün seçilməli, göstəriş düzgün təyin edilməli və orqan zədələnməsinin qarşısı alınmalıdır.

Qaraciyərin səthində yerləşən şişlərin destruksiyası boşluqlu orqanların və diafraqmanın zədələnməsi, dərində yerləşən törəmələrin destruksiyası isə böyük damar və axacaqların zədələnməsi ehtimalını artırır. Ona görə də, səthi törəmələrdə laparoskopik üsul seçilməli və ya dəridənkeçən üsulla qarına CO_2 qazı və ya fizioloji məhlul yeridərək orqanları “aralamaq” lazımdır. Öd yollarının zədələnməsinin qarşısını almaq üçün axacaqları soyuq məhlulla yuma və ya stend qoyma təklif edilir. Magistral damarlarda zədələnmə ehtimalı azdır. Eksperimental tədqiqatlarda RTD-nin 5 mm-dən böyük damarları destruksiya etmədiyi bildirilir. Lakin Pringle manevrinin RTD-nin effektivliyini artırdığı artıq məlumdur və əməliyyat vaxtı edilən proseduralarda Pringle manevri tövsiyə olunur. Bu mümkün deyilsə öd yollarından 15-20 mm-dən kiçik məsafədəki şişlərdə RTD tövsiyə olunmur.

Göstərişlər və əks göstərişlər

RTD üsulu 1990-cı illərdə klinik sınaqdan keçmiş, 2000-ci illərdən geniş istifadə edilməyə başlanmışdır. Hazırda RTD-nin tətbiqinə göstərişlər dəqiqləşməkdədir. Aşağıdakı hallarda RTD istifadısi tövsiyə edilir və rezeksiyaya yaxın nəticələr əldə edilir.

1. Rezeksiya və transplantasiya mümkün olmayan erkən HSX. Qaraciyərin funksional ehtiyatının azalması (Child B,C), bilirubin səviyyəsinin yüksəlməsi, portal hipertenziya. Ağır ümumi vəziyyət rezeksiya üçün, ağır ümumi vəziyyət, yanaşı xəstəliklər və orqan tapılmaması isə transplantasiya üçün uyğun deyildir. Belə xəstələrdə erkən mərhələ HSX olduqda (şiş <5 sm və ya 3-ə qədər şiş <3) RTD radikal müalicə sayılır.
2. Rezeksiya mümkün olmayan 5 sm-dən kiçik metastazlar
3. Rezeksiya vaxtı əlavə kiçik düyünlərin destruksiyası
4. Rezeksiyadan sonrakı residiv

RTD hazırda inkişaf etməkdədir, bəzi mənfi cəhətləri aradan qaldırılmaqda və imkanları genişlənməkdədir. Hazırda aşağıdakı hallarda RTD məsləhət görülmür:

1. Öd kisəsinə və ürəyə yaxın şişlər
2. 5-sm-dən böyük şişlər
3. Damar invaziyası və öd yollarına çox yaxın olan şişlər

Nəticələr

RTD ilə 2-3 sm-lik şişləri 90% destruksiya etmək mümkün olur. HSX-də diametri 3-4-dən kiçik şişlərdə 3 illik yaşam 30-70% , kolorektal metastazlarda isə 37-46% təşkil edir. Metastaz-

larda rezeksiya ilə müqayisədə RTD-də residiv daha çox (52% qarşı 87%), 3 illik yaşam isə daha az (73% qarş 37%) olmuşdur. RTD mükəmməl görünsə də rezeksiyanı əvəz etmir.

MİKRODALĞA İLƏ DESTRUKSİYA

Mikrodalğa destruksiyası mahiyyətcə radiotezlikli destruksiyaya yaxındır. Radiotezlikli prosesdə 460-480 kHz tezliyində dəyişən cərəyan istifadə edilirdisə, mikrodalğada 900 MHz tezlikdə elektromaqnit dalğası tətbiq edilir. Yüksək tezlikli elektromaqnit dalğası toxumada ion vibrasiyası və yüksək hərarət yaradaraq nekroz törədir. Mikrodalğa ilə destruksiya dəridənkeçən və ya cərrahi (laparoskopik, açıq) yolla, şişə daxil edilmiş elektrod vasitəsi ilə həyata keçirilir. Kiçik HSX-da və metastazlarda istifadə edilmişdir.

Yaxın və uzaq nəticələri, göstərişləri RTD-dən ciddi fərqlənməsə də, RTD-in daha az ağırlaşma və residiv törətdiyi bildirilir.

LAZER DESTRUKSİYASI

Lazer destruksiyasında yüksək enerjili işıq şüaları optik işıqdaşıyıcı vasitəsi ilə şiş toxumasına çatdırılır. Müxtəlif lazer mənbələri, rəngləri, ucluqlar tövsiyə edilir. Lazerlə bir işıqdaşıyıcı ətrafında 2 sm diametrində destruksiya zonası yaratmaq olur. Lazer destruksiyasına dair azsaylı tədqiqatlar var və nəticələrin digər termal destruksiyalardan ciddi fərqlənmədiyi bildirilir. Lazer destruksiyasında ağırlaşmaların az olmasına baxmayaraq (2%), az sahəni (2 sm) nekrozlaşdırması onun istifadəsini məhdudlaşdırır.

KRİODESTRUKSİYA

Biofizikası

Kriodestruksiyanın mahiyyəti aşağı temperaturla toxumanı nekroza uğratmaqdır.

Aşağı temperaturun hüceyrəni öldürməsində iki əsas mexanizm rol oynayır— *hüceyrədaxili buzlaşma və əriyərkən osmotik şişmə-partlama*. Yavaş soyutmada osmotik şişmə və partlama, sürətli soyutmada isə həm buzlaşma, həm də şişib-partlama rol oynayır.

Yavaş soyutma vaxtı əvvəlcə ekstrasellular su donur, ionlar sərbəst qalır və ekstrasellular sahədə hiperosmos yaranır. Bu isə hüceyrədaxili suyu çəkir və membran körüklərinin zəifliyinə bağlı ionların bir hissəsi hüceyrədaxilinə keçir. Nəticədə hüceyrə daxilində də hiperosmos yaranır və hüceyrə kiçilir. Əritməyə başlayanda erkən əriyən ekstrasellular su hiperosmotik hüceyrəyə doğru diffuziya edərək onun şişməsinə, partlamasına və ölümünə səbəb olur.

Sürətli soyutmada hüceyrədaxili su kristallaşır, osmotik maddələr sərbəstləşir və hiperosmos yaranır. Kristallaşmış su bəzi orqanellaların zədələnməsinə səbəb olur. Ərimə fazasında əvvəlcə ekstrasellular su sərbəstləşir və hiperosmotik hüceyrəyə daxil olaraq onun şişməsinə və partlamasına səbəb olur.

Normal hüceyrələr -10^{0}C-yə qədər dondurularsa sağlam qalırlar. Hepatositlər -20^{0}C-də nekrozlaşırlar, şiş hüceyrələrinin ölməsi üçün -40^{0}C-yə qədər soyutmaq lazım gəlir. Toxumanı dondurmanın xüsusiyyətlərindən biri də məsafəyə görə temperaturun dəyişməsidir. Donduruma mərkəzindən məsafə artdıqca temperatur fərqi də artır. Belə ki, qaraciyərdə bu fərq 3-10^{o}C/mm təşkil edir.

Metodikası

Kriodestruksiyada dondurma üçün maye azotdan istifadə edilir. Boruşəkilli mildən keçən maye azot mildə -170^{0}C-yə yaxın soyuqlug yaradır.

Qaraciyər şişlərinin kriodestruksiyası açıq əməliyyatla, laparoskopiya və dəridənkeçən yolla aparılır. Əməliyyat vaxtı məhlulları və

xəstəni qızdırmaq üçün vasitələr olmalıdır. Prosedura USM nəzarəti altında aparılır. Donmuş toxumalar USM-də hiperexoik görünür ki, bu da dondurma prosesini izləməyə və nəzarət etməyə imkan verir. Digər ablasiya texnikalarında olduğu kimi kriodestruksiyada da dondurma şişin sərhədindən ən azı 1sm kənara çıxmalıdır.

Dondurucu millər şişin mərkəzinə yeridilir. Şişin ölçüsünə və cihazın xüsusiyyətinə uyğun dondurma rejimləri seçilir. Adətən donma 10-15 dəqiqə çəkir, 3 mm-lik mil 4 sm, 8 mm-lik mil isə 6 sm diametrində bölgəni dondura bilir. İki və daha çox mil istifadə edərək donma bölgəsini artırmaq olar. Soyutma iki dəfə aparılır. İlk soyutmadan sonra 20-30 dəq gözlənilir, ərimə gedir və təkrar dondurulur. İkinci dondurmadan sonra millər isidilərək ərimə sürətləndirilir. Millər çıxarılır, qanaxmanın profilaktikası üçün mil yerinə hemostatik süngər, toz və ya gel yeridilir. Pringle manevrası nəticəyə ciddi təsir etmir. Bir prosedura vaxtı 3-dən artıq şişin dondurulması məsləyət deyil.

Əməliyyatdan sonraki izləmə

Xəstələrdə ilk günlərdə ağrı, hərarət, zəif leykositoz və transaminazalarda artma ilə xarakterizə olunan postdestruksiyon sindrom qeyd olunur. Bu əlamətlər 1 həftə ərzində adətən keçib gedir. Əməliyyatdan sonrakı dövrdə infuzion terapiya, ağrıkəsici və antibiotikoprofilaktika lazımdır. Ağırlaşmalar 10-40%, letallıq 0-5% hallarda rast gəlir. Qanaxma, öd fistulu, hidrotoraks, assit, abses kimi ağırlaşmalarla yanaşı ümumi hipotermiya və krioşok adlanan spesifik ağırlaşmalar rast gələ bilir.

Ümumi hipotermiya əməliyyat vaxtı baş verir və ürək fəaliyyətinin zəifləməsi, aritmiya, koaqulopatiya kimi dəyişikliyə səbəb ola bilir. Hipotermiyanın qarşısını almaq üçün infuziyon məhlulları və xəstəni qızdırmaq üçün isidici sistemlər olmalıdır. Digər tərəfdən, çoxsaylı böyük kütləlləri eyni vaxtda dondurmaq (3-dən çox olmayan 5 sm-lik) məsləhət deyil.

Krioşok kəskin böyrək yetməzliyi, YDDL sindromu və digər orqan yetməzliyi ilə biruzə verən yüksək letallıqlı ağırlaşmadır. Krioşokun səbəbi və mexanizmi dəqiq bilinmir. Hesab edilir ki, kriodestruksiya kollivikasion (yumşaq) nekroz törətdiyi üçün hepatositlərdən çıxan makromolekullar qan dövranına keçərək böyrək kanalcıqlarında tıxanma və UİS törədirlər (krash sindromunda olduğu kimi). Bu da böyrək, YDDL və diqər orqan yetməzliyinə səbəb olur. Profilaktika üçün əməliyyatönü hidratasiya lazımdır.

Kriodestruksiyada ölüm halları ortalama 1,5% təşkil edir. Ümumi səbəblərlə yanaşı (ağciyər, ürək problemləri), qanaxma, krioşok və qaraciyər yetməzliyi spesifik səbəbləridir.

Göstərişlər və əks göstərişlər

Rezeksiya və transplantasiya mümkün olmayan erkən dövr HSX və qaraciyərin 40%-indən azını tutan metastatik törəmələr kriodestruksiya edilə bilər. Son illər RTD-nin geniş yayılması və azinvaziv yolla da rahat istifadə edilməsi ilə əlaqədar kriodestruksiyaya maraq azalmışdır. Kriodestruksiyaya spesifik əks göstəriş məlum deyil.

Nəticələr

HSX-da kriodestruksiyadan sonra 5-illik yaşam ortalama 30%, 5 sm-dən kiçik şişlərdə 48%, 5 sm-dən böyük şişlərdə isə 25% təşkil edir. Bu nəticələr etanol yeridilməsi və radiotezlikli destruksiyaya yaxındır. Metastatik şişlərdə 5-illik yaşam 20-30% təşkil edir. Bu nəticələr etanol yeridilməsi və RTD-dən yüksək deyil.

KİMYƏVİ DESTRUKSİYA

Kimyəvi destruksiyada nekroz törədən maddə

birbaşa şiş toxumasına yeridilir. Hazırda bu məqsədlə 2 maddə istifadə edilir— etil spirti və asetat turşusu (sirkə turşusu).

Etil spirti sadə və çox istifadə olunan kimyəvi destruksiya üsuludur. Şişə 96% etil spirti yeridildikdə zülal destruksiyası və koaqulyasiyon nekroz baş verir.

Yerli keyləşdirmə ilə USM və ya KT nəzarəti altında adi və ya kənarlarında əlavə dəlikləri olan iynə ilə şişə daxil olunur. Toxumaya 5-20 ml 96% etil spirti vurulur. Spirtin yeridilməsi və yayılması USM ilə görünə bilir. Proseduranı həftədə və ya 2 həftədə bir olmaqla 4-6 dəfə təkrarlamaq olar. Etanol yeridilməsi ilə 2 sm-ə qədərki şişləri 90-100% destruksiya etmək mümkün olur. Bu üsul laparoskopik və açıq üsulla da yerinə yetirilə bilər.

Etanol yeridilməsi ucuz, sadə və asan üsuldur. Ağırlaşma (3,2%) və letallıq (0,1%) azdır. Qanaxma, hemoliz, ağrı, hərarət və abses kimi ağırlaşmalar rast gələ bilir.

Etanol yeridilməsinə *əsas göstəriş* HSX-dır. Erkən mərhələdəki 3 sm-dən kiçik HSX etanol destruksiyası üçün uyğun sayılır. HSX-da fibroz toxuma zəif olduğu üçün spirtin yayılması nisbətən asan olur və yetərli destruksiya alınır. Metastatik şişlərdə etanol yeridilməsi faydalı deyil, cünki sərt fibrotik şiş toxumasına etanolun diffuziyası zəifdir və yetərli destruksiya əldə edilmir.

Nəticələr göstərir ki, 3 sm-dən kiçik HSX-da etanol destruksiyası 41-53% 5 illik yaşam təmin edir. Etanol yeridilməsində residiv yüksəkdir (<3 sm şişlərdə 33%, >3 sm şişlərdə 43%). Bəzi tədqiqatlarda rezeksiya ilə etanol destruksiyası arasında 3 illik yaşama görə fərq olmadığı da bildirilir (61% və 59%).

Asetat turşusu

Asetat turşusu ilə destruksiya etanolla eyni nəticələr verməkdədir. Bu sahədə azsaylı tədqiqatlar var.

XÜLASƏ

- Destruksiya və ya ablasiya usulları şiş toxumasında sütətli nekroz törədən metodlardır və hazırda bu məqsədlə termal və kimyəvi vəsitələr istifadə edilir.
- Termal destruksiyalarda toxumada nekroz törətmək üçün yüksək (radiotezlikli, mikrodalğa, lazer, elektrik) və aşağı temperatur (kriodestruksiya) istifadə edilir.
- Toxumalar 50-55 C^0 -də 4-6 dəqiqə ərzində, 60-100C^0 –də isə bir neçə saniyə ərzində nekrozlaşır, 100C^0 –dən yuxarı hərarətdə isə kömürləşir.
- Normal hüceyrələr -10^{0}C-yə qədər dondurularsa sağlam qalırlar, hepatositlər -20^{0}C-də nekrozlaşırlar, şiş hüceyrələrinin ölməsi üçün -40^{0}C-yə qədər soyutmaq lazım gəlir.
- Kimyəvi destruksiya məqsədi ilə alkohol və sirkə turşusu istifadə edilir.
- Destruksiya üsulları rezeksiya və transplantasiya mümkün olmayan hallarda radikal müalicə kimi, rezeksiya vaxtı köməkçi vasitə kimi və ya şişkiçildən vasitə kimi istfadə edilə bilər.
- Destruksiya üsulları 2-4 sm-lik törəmələrin 90%-ni destruksiya edə bilirlər. Ölçüsü 3-4 sm-dən kiçik və sayı 3-4-dən az olan törəmələr destruksiya üçün əsas göstərişdir.
- Destruksiya üsulları dəridənkeçən, laparoskopik və ya açıq yolla aparıla biər. Prosedura vaxtı USM istifadəsi məsləhətdir.

- Şişlərin adətən real ölçülərindən kiçik göründüyünü nəzərə alaraq, ablasiya vaxtı şişin görünən sərhədindən ən azı 1 sm kənarı da destruksiya etmək lazımdır. Destruksiyanın tamlığını qiymətləndirmək üçün kontrastlı müayinə (USM, KT) və ya MRT edilməlidir.
- Destruksiya üsulları arasında ən çox istifadə olunanı RTD və alkohol yeridilməsidir. Mikrodalğa, lazer, elektrodestruksiya, sirkə turşusu yeridilməsi geniş tətbiq tapmayıb, kriodestruksiya isə ciddi ağırlaşmalar törədə bilir.
- Destruksiya üsulları radikal üsullardan sayılsa da effektivliyinə görə rezeksiyadan geri qalır və 5 illik yaşam ən yaxşı halda 40% səviyyəsindədir.

ƏDƏBİYYAT

1. Allen PJ, Fong Y. Benign and malignant primary liver neoplasmas. In: Zinner MJ, Ashley AW. Maingot's Abdominal operations. 11th edition, Mc Craw Hill, 2007: 783-812
2. Axelrod DA, Geibel J. Hepatocellular Carcinoma. http://emedicine.medscape.com/article/197319, 2011
3. Bayramov NY. Hepatosellular karsinoma. Azerbaycan-Türkiye Akademik Tıp toplantıları, 25-26 iyun 2010, s. 40-49
4. DAngelica M. Cryotherapy for liver tumors. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1278-1287
5. Imamura H, Takayama T, Makuuchi M. Place of portal vein embolisation. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1452-1460
6. Lencioni R, Cioni D. Percutaneus methods for ablation of hepatic neoplasms. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1269-1277
7. Shafi BBB, Kulkarni K. Percutaneous Radiofrequency Ablation of Liver Tumors. http://emedicine.medscape.com/article/1390475, 2009
8. Swanson R. Colorectal metastasis (resection, pumps, radiofreqency ablation and cryoablation). In: Zinner MJ, Ashley AW. Maingot's Abdominal operations. 11th edition, Mc Craw Hill, 2007: 813-830
9. Vauthey JN, Madoff DC, Abdalla EK. Preoperative portal vein embolisation-a Western prespective. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1461-1483
10. Yoo CJ, Chang. Embolisation of the liver tumors. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1218-1245
11. Zogakis TG, Bilchik AJ. Radiofrequency thermal ablation of liver tumors. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1288-1297

QARACİYƏR TÖRƏMƏLƏRİNİN ŞİŞAZALDICI VƏ PALLİATİV MÜALİCƏLƏRİ

Əvvəlki bölümlərdə qeyd edildiyi kimi qaraciyər törəmələrinin müalicəsi üçün istifadə edilən şişazaldıcı və palliativ müalicələrə aşağıdakıları aid etmək olar:

- Arterial kimyaembolizasiya
- Kimyaterapiya
- Radioterapiya
- Portal vena embolizasiyası

ARTERİAL KİMYAEMBOLİZASİYA

Arterial kimyaembolizasiya (AKE) 1974-cü ildən tətbiq edilməyə başlanmışdır. Əvvəllər qaraciyər şişlərinin radikal müalicəsi sayılmış, lakin sonraki tədqiqatlarda palliativ - şişazaldıcı müalicə üsulu kimi qəbul olunmuşdur. AKE-nin mahiyyəti şiş toxumasında işemik və sitotoksik nekroz törətməkdir.

Mexanizmi

Bu üsulun əsasında qaraciyər şişlərinin bəzi qanlanma xüsusiyəti durur. Normal qaraciyər toxuması qan təchizatının 25-30%-ni arteriyadan, 70-75%-ni isə qapı venasından alır. Bəd xassəli qaraciyər şişləri isə qan təchizatının böyük hissəsini (90%) arterial qandan, az hissəsini (10%) isə qapı venasından alır. Şişlər əsasən qaraciyər arteriyasından qidalanırlar, lakin ekstrahepatik damarlardan da (diafraqma, piylik, qarın divarı və s) qidalana bilərlər. Digər cəhətdən, bu şişlərin təxminən 30%-ində arteriovenoz şuntlar vardır və bu da sürətli axına səbəb olur. Bu iki önəmli xüsusiyyət klinik praktikada bədxassəli şişlərin kontrastlı müayinələrlə diaqnostikasında (arterial fazada hipervaskulyar, venoz fazada yuyulma) və arterial kimyaembolizasiyada öz əksini tapır. Şişi qidalandıran arteriyanın embollaşdırılması işemiya və nekroz törətməklə yanaşı kimyaterapiyaya həssaslığı artırır, sitotoksik maddənin uzun müddət şişdə qalmasına şərait yaradır və beləliklə, ikili məhvedici təsir göstərir. AKE-dən 1-2 ay sonra kimyaterapevtik madənin şişdəki miqdarı qaraciyərdəkindən 40 dəfə çox olur.

Göstərişlər

AKE-yə əsas göstəriş hipervaskulyar və kimyaterapiyaya həssas şişlərdir. Bunlara HSX, neyroendokrin metastazlar və bəzi kolorektal me-

tastazlar (kolorektal metastazların əksəriyyəti hipovaskulyardır) aiddir. AKE radikal yox, palliativ hüceyrəazaldıcı müalicə qəbul edildiyi üçün, hazırda əsasən radikal müalicələr mümkün olmadıqda ikinci seçim kimi tövsiyə edilir. Erkən mərhələ HSX-da cərrahi və destruksiya üsulları radikallığı təmin edə bildikləri üçün, HSX-nın aralıq mərhələsi (>5 sm tək şiş və ya >3 ədəd şiş) AKE üçün ilk seçim müdaxilə sayılır.

Neyroendokrin metastazlar (APUD-oma) adətən hipervaskulyar olduğundan AKE-yə yaxşı cavab verirlər. AKE-dən sonra karsinoid krizin profilaktikası üçün somatostatin analoqları istifadə edilir. AKE bəzi xoşxassəli qaraciyər törəmələrində (adenoma, FNH, sürətli yuyulan hemangioma) də istifadə olunur. AKE şiş qanaxmalarında ən ideal təcili üsuldur. AKE digər üsullarla kombinasiya şəklində istifadə oluna bilir.

Əks göstərişlər

Portal vena trombozu, çox böyük şiş (qaraciyərin 40%-indən çoxunu tutan), və qaraciyər yetməzliyi AKE-yə əks göstəriş hesab edilir. Son illər portal vena trombozunda superselektiv embolizasiya tətbiq olunur. Ekstrahepatik yayılmalarda qaraciyərdəki şiş dominant klinik əhəmiyyət kəsb edərsə AKE oluna bilər.

Müayinələr və hazırlıq

Proseduradan əvvəl xəstələrdə aşağıdakı ümumi müayinələr aparılır:

- Klinik müayinələr
- Laborator müayinələr: hemoqram, PTZ, APTZ, ALT, AST, QF, bilirubin, albumin, kreatinin, Na, K, alfa-fetoprotein
- Digər müayinələr: EKQ, ağciyər rentgeni

Spesifik müayinələrlə aşağıdakı amlillər araşdırılır:

- Ekstrahepatik yayılma
- Portal vena trombozu, tıxanması
- Öd yollarınada tıxanma
- Qaraciyərdəki şişlərin ölçüsü və qaraciyərin tutulma dərəcəsi
- Şişin vaskulyarizasiya tipi (hiper-, hipovaskulyar)

Proseduradan əvvəl aşağıdakı hazırlıqlar görülür:

- Xəstəyə 5-10 saat ərzində 200 ml/saat hidratasiya aparılır (kontrastın böyrəyə təsirini azaltmaq üçün)
- Mexaniki sarılığı olanlarda DQK biliar drenaj edilir
- Biliar anastomozları və stendi olanlarda prosedurdan əvvəl profilaktik antibiotik verilir

Metodikası

Seldinger üsulu ilə bud arteriyasından daxil olaraq qaraciyər şişinin yeri və qidalandırıcı arteriyaları tapılır, arterio-venoz şunt müəyyənləşdirilir. Əvvəlcə arteriovenoz şunt embollaşdırılır. Sonra kimyaterapevtik madə (doksorubsin, sisplatin) yeridilir. Dərmanın şişi tərk etməməsi üçün onu tutucu ilə birlikdə yeridirlər. Şişdə uzun müddət hopa bilən maddə kimi yodlu yağ (Lipiodol 10 ml) ilə kimyaterapevtik maddə (doxorubsin, sisplatin) qarışığı şişə yeridilir. Ardınca arteriya embolizasiya olunur. Embologen maddə kimi jelatin dənəcikləri (Gelofoam), polivinil spirti, sianakrilat və s. istifadə olunur. Jelatin dənəçikləri sorula bildiyi üçün bir neçə həftədən sonra təkrari embolizasiya imkanı yaranır. Embolizasiya distaldan proksimala doğru aparılır.

AKE-nin effektivliyini təmin etmək və ağırlaşmaları önləmək üçün bəzi şərtlərə əməl olunmalıdır.

Birincisi, şiş hipervaskulyar və kimyaterapiyaya həssas olmalıdır.

İkincisi, embolizasiya ən distaldakı damarlardan başlanılmalı və proksimala gəlinməlidir. Çox

kiçik embologenlər (<40 mkm) kapillyarlardan keçərək ümumi sistemdə embolizasiya törədə bilir, böyükləri isə kiçik damarları tuta bilmir. Jelatin dənəcikləri 400-500 mkm ölçüdədir və hazırda daha kiçik dənəçkləri hazırlanmaqdadır. Yəni, embologen kiçildikcə həm effekti, həm də ağırlaşma ehtimalı artır.

Üçüncüsü, şişi qidalandıran bütün damarlar, o cümlədən ekstrahepatik arteriyalar embolizasiya olunmalıdır.

Dördüncüsü, arterio-venoz şuntun olub-olmadığı dəqiqləşdirilməli, tapılarsa öncə şunt embolizasiya edilməli, sonra kimyaterapiya və arterial embolizasiya edilməlidir.

Nəhayət, ağırlaşmaların profilaktikası üçün, şişin selektiv embolizasiyası aparılmalı, arteriyanın böyük şaxələri qorunmalıdır. Xüsusən öd kisəsi arteriyası, anormal olaraq qaraciyər arteriyasından çıxan boşluqlu orqan arteriyaları (mədə, dalaq, pankreatoduodenal və s.) qorunmalıdır.

İzləmə

Proseduradan 2, 4 həftə, 1, 3, 6 ay sonra KT ilə nəzarət edilir. Lipoidolun qalması şişin yaşamadığını göstərir. Lazım olduqda təkrari embolizasiya oluna bilər.

Ağırlaşmaları

AKE 5%-ə qədər letallıq və 5% həddində ağırlaşmalara səbəb ola bilir. Letallığın əsas səbəbi qaraciyər yetməzliyi, septik və trombotik ağırlaşmalardır. Ən çox rast gələn postembolizasiyon sindrom (ağrı, hərarət, öyümə, qusma) simptomatik müalicə ilə keçib gedir. Arteriyaya prosedurdan əvvəl lidokain yeridilməsi sindromun tezliyini azaldır.

Qaraciyər yetməzliyi və infarktı adətən sirrozda, portal vena trombozunda və biliar tıxanma olanlarda rast gəlir. Hər üç vəziyyətdə qaraciyərin əsas təchizat mənbəyi olan portal qanlanma zəiflədiyi üçün arterial sistemə yük düşür ki, embolizasiya bunu azaldır və qaraciyərin yetməzliyinə və infarktına səbəb ola bilir. Ona görə də portal vena trombozu olanlarda AKE edilməməli və ya superselektiv aparılmalı, mexaniki sarılığı olanlarda isə AKE-dən əvvəl biliar dekompressiya edilməlidir.

Abses (2%), septisemiya (1-4%) ən çox bilio-enterik anastomozu və biliar stazı olanlarda rast gəlir. Belə xəstələrdə profilaktik antibiotikoterapiya və biliar drenaj edilir.

Digər ağırlaşmalar içərisində öd yolları zədələnməsi ən çox rast gələnidir (2-12,5%) ki, bu da işemik zədələnməyə bağlıdır. Super-elektiv distal embolizasiya profilaktik tədbirdir.

Ekstrahepatik trombozlar orqanlarda nekroz, perforasiya (öd kisəsi), qanaxma (mədə), infarkt (dalaq), iltihab (pankreatit), pulmonar emboliya törədə bilir.

Nəticələr

AKE xəstələrin təxminən 50-60%-ində şişi kiçildə və tam məhv edə bilir. Tam məhv olmamanın əsas səbəbləri əlavə kollateralların əmələ gəlməsi, əlavə damarlar, arterio-venoz şuntlar, yetərsiz distal embolizasiya və bəzi şişlərin (yaxşı diferensasiya etmiş HSX, kolorektal metastazların periferiyası) portal təchizata malik olmasıdır.

HSX-da ən yaxşı halda 3 illik yaşam 50%-i keçmir. Neyroendokrin metastazlarda AKE-dən sonra ortalama yaşam 30 ay təşkil edir.

Ağırlaşmalar, hissəvi nekroz törətməsi və residivin yüksək olması, AKE-nin mənfi cəhətləri sayılır. Radikal müalicələr imkan olmayanda istifadə edilə bilməsi, təkrarlanma imkanı və digər üsullarla birlikdə aparıla bilməsi isə, müsbət tərəfidir.

RADİOTERAPİYA

Əvvələr qaraciyər şişləri radioterapiyaya həssas sayılmırdı. Son illər yeni texnologiyalar və təcrübələr göstərir ki, bir çox qaraciyər şişləri radioterapiyaya müsbət cavab verərək, kiçilə, hətta tam məhv ola bilirlər. Qaraciyər şişlərinin müalicəsində əsasən **β** şüalar istifadə edilir. **β** şüalar regenerator aktiv hüceyrələrə öldürücü təsir göstərə bilir. Hazırda şüalanmanın yerinə görə radioterapiya iki qrupa bölünür: daxili və xarici. Daxili radioterapiyada radioaktiv izotoplar birbaşa şişdə toplanaraq onun şüalanmasına şərait yaradır. Radioizotop vasitə kimi yod izotopu (^{131}İ) və ittriun (^{90}Y) istifadə edilir. Xarici radioterapiyada isə qaraciyərə və şişə şüa orqanizmdən kənardan verilir.

Radioterapiya təkbaşına və ya digər tumorosidal müalicələrlə birlikdə tətbiq edilə bilir.

Daxili radioterapiya

Daxili radioterapiyanın mahiyyəti şişdə toplana bilən radioaktiv maddə istifadə edərək şişin özünü şüalandırmaq və ətraf sağlam toxumaya minimal zərər verməkdir. Bu prinsip hazırda bir çox şişlərin müalicəsində həyata keçirilən və "hədəf müalicəsi" adlanan prinsipdir. Radioizotop maddəni şişə çatdırmaq və şişdə yüksək miqdarda toplanıb qalmasını təmin etmək üçün istifadə olunan vasitələrə daşıyıcılar deyilir və bunların bir neçə növü var: şiş hüceyrələrinə birləşən maddələr (lipoidol), şiş hüceyrələrinin anticisimləri, şiş toxuması kapillyarlarında ilişib-qalan mikrodənəciklər (şüşə və ya qətran).

Klinik praktikada daha çox radioaktiv yod (^{131}İ) və ittrium (^{90}Y) istifadə olunur. Radioaktiv yodun daşıyıcısı kimi lipiodol, ittriumun daşıyıcısı kimi isə, şüşə və ya qətran dənəcikləri istifadə olunur.

Radioaktiv yod betta və qamma şüaları verir və bunun yarım parçalanma dövrü 8 gün, toxumaya penetrasiyası 1-2 mm təşkil edir. ^{131}İ-lipiodol qamma şüaları buraxdığı üçün təxminən 10-14 gün xəstənin izolyasiya zərurəti yaranır.

İttriumu daşıyan dənəciklər (şüşə - Terasphere, qətran – SİR-sphere) 25-30 mkm diametrindədir və şiş kapillyarlarında ilişib qalırlar. ^{90}Y əsasən betta şüaları buraxır, toxumaya diffuziyası 10-11 mm təşkil edir, yarımparçalanma dövrü 64 saatdır. Radiaktiv yoddan fərqli olaraq ittriumla müalicədə izolyasiyaya gərək yoxdur, çunki qamma şüalar yoxdur, betta şüalar adətən qarın və döş divarından bayıra çıxmır. Əvvələr ^{90}Y daşıyıcısı kimi saxsı dənəciklərindən istifadə edilirdi ki, bundan radioizotop asanlıqla ayrılaraq vucuda, xüsusən sümüklərə yığılırdı. Nəticədə sümük iliyi depressiyası kimi ağırlaşma meydana gəlirdi. Hazırkı daşıyıcılar radioizotopu "möhkəm tutur".

"Radioktiv madə və daşıyıcı qarışığı" (^{131}İ-lipiodol və ya ^{90}Y-mikrodənəciklər) qaraciyərə selektiv olaraq qaraciyər arteriyasından yeridilir. Bu Seldinger üsulu ilə bud arteriyasından və ya əməliyyat vaxtı birbaşa qaraciyər arteriyasından həyata keçirilir. Qaraciyər arteriyasının kateterizasiyası daha üstün olub, həm selektivliyi təmin edərək radioizotopun başqa damarlara keçməsinin qarşısını alır, həm də, intraarterial kimyaterapiyaya şərait yaradır.

Proseduradan sonra ^{90}Y-mikrodənəciklərlə müalicədə 1 gün ərzində evə buraxıla bilər, ^{131}İ-lipiodol alanlar isə 2 həftə ərzində xəstəxana personalı və yaxınlarından izolyasiya olunurlar.

Göstərişlər

Qeyri-rezektabel HSX və metastatik şişlər daxili selektiv radioterapiyaya göstəriş sayılır. Radioterapiya subkompensasiyalı qaraciyərdə və portal vena trombozu olanlarda da istifadə oluna bilər. Bəzi klinikalarda şişi kiçiltmək və rezektabel vəziyyətə gətirmək üçün istifadə

edilir. Kolorektal metastazlarda kimyaterapiya ilə birlikdə istifadə oluna bilər. Müalicəni 3-4 ay sonra təkrarlamaq mümkündür. Müalicənin nəticələrini qiymətləndirmək üçün şiş markerləri, görüntüləmə üsulları (USM, KT, MRT) istifadə edilə bilər. Ən dəqiq müayinə pozitron-emission tomoqrafiya (PET) hesab edilir. Belə ki, cavabı KT 35%, marker 70%, PET isə 90% dəqiqliklə göstərir.

Ağırlaşmalar

Daxili radioterapiyadan sonra postprosedur sindromu (zəiflik, yuxululuq, iştahsızlıq, halsızlıq) 6 həftəyə gədər davam edə bilir. Digər ağırlaşmalara radiasiyon hepatit, pnevmoniya, qastrointestinal xoralar və enterit, çox az hallarda isə sümük iliyi depressiyası meydana gələ bilir. Təcrubəli klinikalarda ağırlaşma halları 8-25%, ölüm halları isə 1-3% təşkil edir.

Yüngül radiasiyon hepatit çox rast gəlir və zəif ağrı, QF artması və qaraciyərin bərkiməsi ilə biruzə verir. Adətən müalicə tələb etmir. Ağır formalı radiasyon hepatit müalicədən sonrakı bir neçə həftə ərzində hepatik fibroz (veno-okluziv xəstəlik), portal hipertenziya və assit əlamətləri ilə biruzə verir. Spesifik müalicəsi yoxdur, PH-ın müalicəsi aparılır, ölümə səbəb ola bilər.

Radiasion pnevmonit parenximal fibroz və təngnəfəslik əlamətləri ilə ortaya çıxır. Gedişi ağırdır, ölümə səbəb ola bilir. Hesab edilir ki, bunun səbəbi şişdəki arterio-venoz şuntlardır. Şuntun olub-olmadığını bilmək üçün texnesium-albumin qarışığı yeridilərək ağciyərə keçişi yoxlanılır. ^{99m}Tc-albumini kompleksinin ağciyərdə 135-dən çox görünməsi radiasion pnevmonit üçün proqnostik amildir və şuntun embolizasiyası zərurətini yaradır.

Daxili radioterapiyanın ciddi ağırlaşmalarından biri də, mədə və bağırsaqlarda radiasion iltihab və xoralardır. Bu xoralar müalicələrə çətin tabe olur və ağırlaşmaya meyilli olurlar. Radiasiyon xoraların baş verməsinin əsas səbəbi radioaktiv maddənin mədə və bağırsaq arteriyalarına keçməsidir. Selektiv yeridilmə bu ağırlaşmaların profilaktikasında önəmli yer tutur.

Nəticələr

Daxili radioterapiyanın effektivliyi barədə yekun fikir yoxdur. Əvvələr istifadə olunan qeyri-selektiv radioterapiyalar qaraciyərə çox mənfi təsir etdiyi üçün bu müalicə üsuluna münasibət çox müsbət olmamışdır. Müasir selektiv radioterapiyalar isə hələlik məhdud şəkildə bəzi klinikalarda tətbiq edilir. Əksər tədqiqatlarda selektiv radioterapiya digər tumorosidial müalicələrlə birlikdə istifadə edilmişdir. Radioterapiyaya cavabın 20-90% olduğu, ortalama yaşamın 1 il olduğu bildirilir.

Daxili radioterapiyanın ən müsbət cəhəti nəinki, rezeksiya, hətta palliativ sayılan intraarterial kimyaembolizasiya mümkün olmayan hallarda, o cümlədən, dekompensasiyalı qaraciyərdə, böyük və çoxsaylı şişlərdə, portal vena trombozunda istifadə edilə bilməsidir. İkinci müsbət cəhəti, ağırlaşma və ölüm hallarının nisbətən az olmasıdır.

Mənfi cəhətləri isə, palliativ olması, təkbaşına effektin zəif olması, idarə olunmasının çətinliyi və ağırlaşmaların aradan qaldırılmasının çətin, bəzən də, mümkün olmamasıdır (radiasion hepatit, pnevmonit, qastrointestinal xoralar). Hazırda daxili radioterapiyanın imkanları araşdırılmaqdadır və qaraciyər şişlərində əsasən radikal və palliativ arterial kimyaembolizasiya mümkün olmayan hallarda tövsiyə edilir.

Xarici radioterapiya

Daxili radioterapiyadan fərqli olaraq xarici radioterapiyada şüalandırma mənbəyi orqanizmdən kənarda yerləşir və daimi yox, müvəqqəti şü-

alandırma aparılır. Ona görə də, şüalanmaya tək şiş yox, şişətrafı sağlam qaraciyər, dəri və dərialtı toxumalar da məruz qalır. Əvvəllər xarici radioterapiyada qaraciyər və ətrafı geniş şüalanmaya məruz qalırdı və həm yan təsirləri və ağırlaşmaları çox olurdu, həm də şişdə yetərli radiasiya dozası əldə etmək mümkün olmurdu. Bu problemi aradan qaldırmaq üçün son illər iki üsul təklif və tətbiq edilməkdədir. Birincisi 3-ölcülü KT ilə yönəldilən radioterapiyadır ki, bu üsulda incə kəsikli KT ilə şişin ölçüsü, yeri və həcmi dəqiqləşdirilir, sonra bu istiqamətə uyğun birmərkəzli radioterapiya verilir. İkinci üsul, multifokal şüalandırmadır ki, bu üsulda şişin lokalizasiyası tomoqrafiya ilə dəqiqləşdirildikdən sonra bir neçə nöqtədən zəif şüalar verilir. Bu şüalar şiş bölqəsində fokuslanaraq şişdə yüksək dozada radiasiya törədir, ətrafa isə zəif təsir göstərir.

Hazırda, xarici radioterapiyanın nəticələri yüksək səviyyədə deyil və araşdırmalar davam etməkdədir.

PORTAL VENA EMBOLİZASİYASI

Portal vena embolizasiyasında (PVE) məqsəd şişi müalicə etmək deyil, böyük rezeksiyalardan sonrakı qaraciyər yetməzliyinin əməliyyatönü profilaktikasıdır. Bu üsul 2 bioloji prosesə əsaslanır: kiçik qaraciyər sindromu (KQS) və atrofiya-hipertrofiya prosesi.

Məlumdur ki, orqanizmdə orqanların həcmi ilə bədənin çəkisi və ya bədən səthinin sahəsi arasında mütənasiblik var və bu mütənasiblik homeostaz mexanizmləri vasitəsi ilə sabit saxlanılır. Normal halda qaraciyər bədən çəkisinin (Qc/BÇ) 2%-ni təşkil edir və ya qaraciyərin bədən səthinin sahəsinə nisbəti (Qc/BSS) 0,8 L/m^2 səviyyəsindədir.

Normal qaraciyərin 75%-ni rezeksiya etmək mümkündür və qalan 25% sürətlə regenerasiya edərək (30 sm^3/gün) 1 ay ərzində əvvəlki həcmini və funksiyasını bərpa edə bilir. Əgər qaraciyərin 80%-dən çoxu rezeksiya edilərsə, qalan 20%-dən kiçik hissəsi regenerasiya edə bilmir, nekroz və ya apoptoza məruz qalır və kəskin qaraciyər yetməzliyi meydana gəlir. Yetərsiz həcmdə qaraciyər toxumasının saxlanılması və ya köçürülməsi nəticəsində baş verən bu hadisə *kiçik qaraciyər sindromu* (KQS) adlanır.

Yəni rezeksiya vaxtı saxlanılan və ya transplantasiya vaxtı köçürülən qaraciyər həcminin elə miqdarı var ki, bundan yuxarı səviyyədə regenerasiya, aşağı səviyyədə isə KQS baş verir.

Rezeksiya və ya transplantasiya vaxtı Qc toxumasının regenerasiya edə bilən minimum miqdarına kritik miqdar və ya KQS həddi deyilir. Bu göstərici Qc-in qalan hissəsinin xəstəyə lazım olan ideal qaraciyər həcminə olan nisbətinə görə hesablanır. İdeal qaraciyər həcmi isə, Qc/BÇ=2% və ya Qc/BSS=0,8 L/m^2 formulaları ilə qiymətləndirilir.

Qaraciyərdəki dəyişiklik, portal hipertenziya, işemiya-reperfuziya zədələnməsi KQS həddinə təsir göstərir. Normal qaraciyər rezeksiyalarında KQS göstəricisi 20%, xtonik hepatitlərdə 30%, sirrozda 40% səviyyəsindədir. Transplantasiyada ideal həcmin 40%-dən az Qc toxuması köçürülərsə (köçürülən Qc-in çəkisi bədən çəkisinin 0,8%-dən azdırsa) KQS baş verir.

Ona görə də, KQS-in baş verməməsi üçün rezeksiya vaxtı yetərli qaraciyər toxuması saxlanılmalı və ya transplantasiya vaxtı yetərli qaraciyər toxuması köçürülməlidir.

KQS profilaktikasındı ikinci yol isə, əməliyyatdan əvvəl qalan Qc-i böyütməkdir ki, bu da PVE vasitəsi ilə həyata keçirilir. Portal embolizasiyanın əsasında duran ikinci mexanizm *atrofiya-hipertrofiya prosesidir* ki, bu da əməliyyatdan əvvəl saxlanılması nəzərdə tutulan qaraciyər həcmini artırmaq məqsədi daşıyır.

Məlumdur ki, portal qan qaraciyər qidalanmasının 70-75%-ni təmin edir və qaraciyər üçün ən vacib trofiki faktordur. Qaraciyərin bir payına gələn portal qan kəsildikdə, həmin payda atrofiya, digər payda isə hipertrofiya baş verir. Atrofiya öd axını kəsildikdə də meydana gəlir. Arterial qanın kəsilməsindən fərqli olaraq venoz tıxanmada hepatositlərdə əsasən apoptoz baş verir, nekroz və iltihab kimi proseslər olmur və ya zəif biruzə verir.

Qapı venasının bir şaxəsinin embolizasiyasından sonra həmin tərəfdə atrofiya (apoptoz) və arterial qan axınının artması baş verir. Arterial qan axının artması arterio-portal refleksə bağlıdır. Arterial qanın artmasına baxmayaraq portal qanı kəsilən pay apoptoza uğrayır.

Portal qan axını pozulmayan tərəfdə isə, portal təzyiq 5 sm H2O st. qədər artır və regenerasiya baş verir, Qc itirilmiş həcmini və funksiyasını bərpa etməyə başlayır. Embolizasiyadan sonra ilk günlərdəki funksional azalma, 4-7 gün ərzində bərpa olunur və adətən 2-ci həftədə əvvəlki səviyyəsinə dönür. Rezeksiyadan və arterial embolizasiyadan fərqli olaraq PVE-dən sonra qaraciyərdə nekroz-iltihab çox zəif olur, ALT və AST səviyyələri 3 dəfədən çox qalxmır, 3 gün sonra normal səviyyəyə çatır. Qalan qaraciyər həcmi sürətlə artaraq (11-12 sm^3/gün) iki həftə ərzində həcmini 30% artırır ki, bu da ideal həcmə 10% yaxınlaşma deməkdir. Sirrozda və xroniki hepatitlərdə morfoloji və funksional bərpa zəif (9-6 sm^3/gün) və uzunmüddətli (1-1,5 ay) gedir. Ümumiyyətlə embolizasiyadan sonrakı regenerasiyanın sürəti rezeksiyadan sonrakı sürətdən təxminən 50% az olur.

Metodikası

Portal vena embolizasiyası 3 yolla yerinə yetirilə bilər: transhepatik, ileokolik venadan və birbaşa.

İleokolik vena laparotomiya vaxtı tapılır, USM və ya venoqrafik kontrol ilə portal vena şaxəsinə kateter yeridilir və embologen vasitə vurulur. Transhepatik üsulda isə, USM nəzarəti altında, yerli keyləşdirmə ilə qaraciyərdən keçərək portal vena şaxəsinə kateter yeridilir və embolizasiya edilir.

Embologen maddə kimi bioloji (Gelofoam+trombin, fibrin yapışqan-fibrino-gen+trom-bin), sintetik (polivinil alkohol, sianakrilat, lipiodol, etanol), coil kimi vasitələr və ya bunların kombinasiyası istifadə edilir. Ən effektiv embolizasiya etil spirti ilə olur, lakin portal vena ətrafında fibroz törətdiyi üçün rezeksiyanı çətinləşdirir. Gelofoam tez rekanalizasiya olur, PVA və sianakrilat rekanalizasiya olmur, lakin əks tərəfə keçdikdə problem törədir. Hazırda ən çox PVA+etanol+lipiodol və ya coil+Gelofoam istifadə edilir. Lipiodol portal venanın "qəlibinin" KT-də görünməsinə şərait yaradır.

Birbaşa üsul adətən ikietaplı qaraciyər rezeksiyalarında tətbiq edilir. Birinci etapda qalacaq qaraciyərdəki törəmələr çıxarılır və çıxarılacaq payın portal venası diseksiya edilərək bağlanılır və inyeksiyon yolla embolizasiya edilir. Bir neçə həftə sonrakı ikinci etapda isə, embolizasiya olunmuş pay törəmələrlə bilikdə rezeksiya edilir.

Portal vena embolizasiyasından sonra postembolik sindrom AKE-dən daha zəif olur. İlk günlərdəki zəif ağrı, ürəkbulanma və hərarət 3-4 gün sonra keçir. Transaminazalar ilk gün 2-3 dəfə artır, 3-5-ci günlərdə normallaşır. Artmış bilirubin, INR və azalan albumin səviyyələri normal qaraciyərdə 5-6-cı günlər, sirrotiklərdə isə 10-14-cü günlər əvvəlki səviyyəyə qayıdır.

Embolizasiya edildikdən 2, 4 və 6-8 həftə sonra qaraciyər sınaqları və volumetriya aparılır. Qaraciyər göstəriciləri normallaşarsa və qalan qaraciyərin həcmi kritik səviyyədən yuxarı olarsa qaraciyər rezeksiyası edilir. Adətən normal

qaraciyərdə embolizasiyadan 3-4 həftə sonra, sirrozda isə 6-8 həftə sonra rezeksiya edilə bilir. Bu müddət ərzində qalan qaraciyərin həcmi 30%-dən çox böyüyür və funksiyası normallaşır.

Göstəriş və əks-göstərişlər

PVE-yə əsas göstəriş, rezeksiyadan sonra qalan qaraciyərin kritik səviyyədən—KQS göstəricisindən az olmasıdır. Bunu müəyyən etmək üçün rezeksiya namizədində KT və ya MRT ilə virtual volumetriya aparılır rezeksiya sərhədi və qalacaq qaraciyərin həcmi hesablanır. Standart formula ilə xəstənin ideal qaraciyər həcmi (ideal həcm = bədən çəkisinin 2% və ya səthinin 0,8-i) tapılır. Sonra qalan qaraciyər/ideal qaraciyər nisbəti müəyyən edilir. Normal qaraciyərdə bu nisbət 20%-dən, fibrotik qaraciyərdə 30%-dən, sirrozda isə 40%-dən kiçik olarsa PVE göstəriş sayılır. PVE şişin ölçüsünə və inkişafına ciddi təsir göstərmir.

Qalan qaraciyərin yetərli olması (kritik səviyyədən çox) və portal vena trombozu PVE-yə əks göstəriş sayılır. Qalan qaraciyər hissəsində şişin olması, koaqulopatiya da əks göstərişlər siyahısındadır.

Ağırlaşmalar

PVE 15-30%-yaxın halda ağırlaşmaya səbəb olsa da ölüm halları 1%-dən azdır. Ən çox rast gələn ağırlaşmalar qanaxma, öd fistulu, arterio-venoz fistul, digər tərəfin trombozu, hemobiliya və sepsisdir.

XÜLASƏ

Arterial kimyaembolizasiya

- Arterial kimyaembolizasiyanın (AKE) mahiyyəti şişi qidalandıran arteriyaya kimyaterapevtik və embologen maddə yeritməklə şiş toxumasında sitotoksik və işemik nekroz törətməkdir.
- Bəd xassəli qaraciyər şişləri qan təchizatının böyük hissəsini (90%) arterial qandan alır və arteriyaya yeridilən embologen maddə şişdə işemiya və nekroz törətməklə yanaşı kimyaterapiyaya həssaslığı artırır, sitotoksik maddənin uzun müddət şişdə qalmasına şərait yaradır.
- AKE radikal yox, palliativ hüceyrəazaldıcı müalicə olaraq qəbul edilir, əsasən radikal müalicələr mümkün olmadıqda ikinci seçim kimi tövsiyə edilir.
- AKE-yə əsas göstəriş hipervaskulyar və kimyaterapiyaya həssas şişlərdir. Bunlara HSX, neyroendokrin metastazlar və bəzi kolorektal metastazlar (kolorektal metastazların əksəriyyəti hipovaskulyardır) aiddir.
- Ağırlaşmalar və residivin yüksək olması, AKE-nin mənfi cəhətləri sayılır. Radikal müalicələr imkan olmayanda istifadə edilə bilməsi, təkrarlanma imkanı və digər üsullarla birlikdə istifadə oluna bilməsi isə, müsbət tərəfidir.

Radioterapiya

- Radioterapiyanın mahiyyəti radioaktiv şüalarla, xüsusən də **β** şüalarla regenerator aktiv şiş hüceyrələrini məhv etməkdir.
- Şişi iki yolla şüalandırmaq olar: daxili və xarici. Daxili radioterapiyada radioaktiv izotop-

lar (^{131}İ və ya ittriun ^{90}Y) birbaşa şişdə toplanaraq onu şüalandırır. Xarici radioterapiyada isə qaraciyərə və şişə şüa kənardan verilir.

- Daxili radioterapiyanın müsbət cəhətləri: rezeksiya və palliativ müalicələr mümkün olmayan hallarda, dekompensasiyalı qaraciyərdə, böyük və çoxsaylı şişlərdə, portal vena trombozunda istifadə edilə bilməsi.
- Mənfi cəhətləri: palliativ olması, təkbaşına effektinin zəif olması, idarə olunmasının çətinliyi və ağırlaşmalarının müalicəsinin çətin, bəzən də, mümkün olmamasıdır
- Hazırda daxili radioterapiya radikal və palliativ müalicələr (arterial kimyaembolizasiya) mümkün olmayan Qc şişlərində tövsiyə edilir.
- Xarici radioterapiya geniş tətbiq tapmamışdır.

Portal vena embolizasiyası

- Portal vena embolizasiyasında (PVE) məqsəd şişi müalicə etmək deyil, böyük rezeksiyalardan sonrakı qaraciyər yetməzliyinin əməliyyatönü profilaktikasıdır. Bu üsul 2 bioloji prosesə əsaslanır: kiçik qaraciyər sindromu (KQS) və atrofiya-hipertrofiya prosesi
- Rezeksiya vaxtı saxlanılan və ya transplantasiya vaxtı köçürülən qaraciyər həcminin elə miqdarı var ki, bundan yuxarı səviyyədə regenerasiya baş verir, aşağı səviyyədə isə, regenerasiya getmir və kəskin qraciyər yetməzliyi baş verir ki, buna kiçik qaraciyər sindromu (KQS) deyilir.
- Qaraciyərin bir payına gələn portal qan kəsildikdə, həmin payda atrofiya, digər payda isə hipertrofiya baş verir.
- KQS-in profilaktikası üçün rezeksiya vaxtı yetərli qaraciyər toxuması saxlanılmalı və ya əməliyyatdan əvvəl qalan Qc böyüdülməlidir ki, bu da PVE vasitəsi ilə həyata keçirilir.
- PVE-yə əsas göstəriş, rezeksiyadan sonra qalan qaraciyərin kritik səviyyədən—KQS göstəricisindən az olmasıdır. Normal qaraciyərdə bu göstərici 20%-dən, fibrotik qaraciyərdə 30%-dən, sirrozda isə 40%-dən kiçik olarsa PVE göstəriş sayılır.
- İliokolik venadan, transhepatik və birbaşa yolla çıxarılacaq payın portal damarına embologen maddə yeridilir və sağlam (qalan) tərəfin böyüməsinə nəzarət edilir.
- PVE-dən sonra qalan qaraciyər həcmi sürətlə artaraq (11-12 sm^3/gün) iki həftə ərzində 30% artırır və ideal həcmə 10% yaxınlaşır.
- Adətən normal qaraciyərdə embolizasiyadan 3-4 həftə sonra, sirrozda isə 6-8 həftə sonra rezeksiya edilə bilir.

ƏDƏBİYYAT

1. Axelrod DA, Geibel J. Hepatocellular Carcinoma. http://emedicine.medscape.com/article/197319, 2011
2. Abou-Alfa GK, Saltz BL. Systemic therapy for hepatocellular carcinoma. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1298-1306
3. Abou-Alfa GK, Saltz BL. Systemic therapy for metastatic colorectal cancer. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1307-1311

4. Bayramov NY. Hepatosellular karsinoma. Azerbaycan-Türkiye Akademik Tıp toplantıları, 25-26 iyun 2010, s. 40-49
5. Bruix J, Sherman M. Management of hepatocellular carcinoma: an update. Alexandria (VA): American Association for the Study of Liver Diseases; 2010 Jul. 35 p
6. Imamura H, Takayama T, Makuuchi M. Place of portal vein embolisation. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1452-1460
7. Kemeny NE, DAngelica M, Saldinger PF. Intraarterial chemotherapy for liver tumors. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1321-1340
8. Oliveri RS, Wetterslev J, Gluud C. Transarterial (chemo)embolisation for unresectable hepatocellular carcinoma. Cochrane Database Syst Rev. 2011 Mar 16;(3):. Review
9. Rhodes T, Harris JE. Hepatocellular Carcinoma Treatment Protocols. http://emedicine.medscape.com/article/2006744-2011
10. Stubbs RS, Correia MM. Selective internal radiation therapy for liver tumors. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1246-1259
11. William RJ. Liver and Portal venouse system. In: Gerard MD, Lawrence WW, Current Surgical Diagnosis and Treatment. 12th edition, 2006, p 539-572
12. Wagman R. External-beam radiation therapy for primary hepatocellular carcinoma and biliary disease. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1260-1268
13. Vauthey JN, Madoff DC, Abdalla EK. Preoperative portal vein embolisation-a Western prespective. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver, biliary tract and pancreas. 4 th edidion, Sauders, Elsevier, Philadelpia, 2007:1461-1483

QARACİYƏRİN MÜVƏQQƏTİ ƏVƏZETMƏ ÜSULLARI

GİRİŞ

Qaraciyərin funksiyasını əvəz etmək üçün məlum olan müalicə üsulları prinsipial olaraq iki qrupa ayrılır: *daimi və müvəqqəti əvəzedicilər*.

Daimi əvəzetmə qaraciyərin geriyə dönməyən və son dövr xəstəliklərində (metabolik defisitlər, sirroz, hepatosellular xərçəng və s) xəstəni həyat boyu qaraciyərlə təmin etmək məqsədi ilə həyata keçirilir. Bunun üçün xəstəyə sağlam qaraciyər köçürülür.

Qaraciyərin **müvəqqəti əvəz edilməsi** kəskin, kəskinləşmiş, postrezeksiyon qaraciyər yetməzliyində və birincili qraft yetməzliyində tətbiq edilir və xəstənin öz qaraciyərinin regenerasiyasına və ya transplantasiyaya qədərki müddətdə qaraciyər funksiyasını əvəz etmək məqsədi daşıyır. Buna körpü müalicəsi, köməkçi və ya dəstəkçi qaraciyərlər də deyilir.

Məlumdur ki, kəskin qaraciyər yetməzliyi parenximanın massiv nekrozu ilə başlayan xəstəlikdir və əksər hallarda proqressiv şəkildə davam edərək (60-80%) ölümlə nəticələnir, az hallrda (20%) isə qaraciyər regenerasiya edərək özünü bərpa edir. Bu xəstəlikdə qaraciyərin əksər funksiyalarının ciddi azalması ilə yanaşı gedən sepsis və toksikoz multiorqan yetməzliklərinə gətirib çıxarır. Hazırda proqressiv gedişli formada yeganə müalicə qaraciyər transplantasiyasıdır. Xəstəni transplantasiyaya qədərki müddətdə yaşatmaq və ya regenarasiyaya qədərki müddətdə dəstəkləmək üçün qaraciyəri müvəqqəti əvəz etmək kəskin qarciyər yetməzliyinin əsas müalicə prinsipidir.

Hazırda qaraciyəri müvəqqəti əvəz etmək üçün istifadə olunan intra- və ekstrakorporal köməkçi qaraciyər sistemlərini təbiətlərinə görə **beş qrupa ayırmaq** olar ***(Cədvəl 1).*** Köməkçi qaraciyər sistemlərinin çoxsaylı olmasının başlıca səbəbi qaraciyər kimi polifunksional orqanın əvəz edilməsinin çətinliyi və bu sahədə mükəmməl bir əvəzləyicinin olmamasıdır. Digər orqanlardan fərqli olaraq qaraciyərin bir yox, bir neçə əsas funksiyaları var. Məsələn, ürəyin əsas funksiyası körük, ağciyərin əsas funksiyası ventilyasiya, böyrəyin əsas funksiyası ifrazat olduğu üçün bunların süni yolla əvəz edilməsi də asandır. Qaraciyərin isə detoksikasiya, sintez, metobolizm, sekresiya kimi əsas funksiyaları olduğu üçün bunları əvəz etmək asan olmur.

Süni qaraciyər sistemlərində xəstənin qanı və ya plazması mexaniki, süzmə absorbsiya və ya

Cədvəl 1. Müvəqqəti qaraciyər əvəzediciləri

İntrakorporal köməkçi qaraciyərlər
Yardımçı qaraciyər köçürülməsi
Hepatosit köçürülməsi
Ekstrakorporal köməkçi qaraciyərlər
Süni detoksikasiya sistemləri
Biosüni qaraciyər sistemləri
Ksenoqaraciyər perfuziyası

diffuziya yolu ilə toksinlərdən təmizlənir ***(Şəkil 1)***. Bu məqsədlə ümumi detoksikasiya üsulları (plazmoferez, plazmosorbsiya, hemokarboperfuziya) və ya spesifik sistemlər (MARS, Prometeus) istifadə edilir.

Biosüni qaraciyər sistemləri hepotositlərlə doldurulmuş bioreaktorlardan ibarətdir və qan və ya plazma bu filtirlərdən keçdikdə həm təmizlənir, həm də müəyyən qədər sintez və metobolizm həyata keçirilir ***(Şəkil 1)***.

Ksenoqaraciyər perfuziyasında xəstə qanı heyvan qaraciyərlərindən (adətən donuz qaraciyəri) keçirilir. Bu vaxt detoksikasiya, sintez və metobolizmlə yanaşı müəyyən qədər sekresiya funksiyası da əvəz edilir.

Hepatosit köçürülməsində xəstənin dalağına, qaraciyərinə, izolə bağırsaq ilgəyinə insan və ya donuz hepatositləri yeridilir.

Yardımçı qaraciyər köçürülməsində, əlavə qaraciyər xəstənin qaraciyərinin yanına və ya rezeksiya olunan payının yerinə köçürülür.

SÜNİ DETOKSİKASİYA SİSTEMLƏRİ

Süni və ya qeyri-bioloji təmizləmə sistemləri qaraciyərin detoksikasiya funksiyasını müvəqqəti əvəz etmək üçün istifadə olunur. Müxtəlif tərkibli və təbiətli toksinlər suda həll olan, proteinlərlə birləşmiş və yağda həll olan formada olurlar. Kiçik molekullu metobolitlər (sidik cövhəri, ammonium, bilirubin-qlukronid, öd turşuları, laktat və s.), elektrolitlər və bəzi zülallar adətən plazmada həll olunmuş və ya sərbəst şəkildədirllər. Yağda həll olunan toksinlər isə əsasən qan hüceyrələrinin membranına və ya proteinlərə birləşmiş şəkildə olurlar. Bir çox zülal tərkibli "toksinlərin" və yağlı maddələrin əksəriyyəti universal transport zülalı olan albuminlə birləşərək dövr edirlər. Bunlara ümumi adla orta və kiçik çəkili molekullar deyilir. Bu qrup maddələr sitokin, böyümə faktoru və s. kimi funksiya da daşıya bilərlər.

Hazırki detoksikasiya cihazlarının iş prinsipi toksinləri qandan və ya plazmadan çıxarmağa əsaslanmışdır və bunun üçün aşağıdakı təmizləmə üsulları istifadə olunur.

Dializ üsulu diffuziya hadisəsinə əsaslanır: suda həll olan maddələr osmotik qradiyentə görə qandan və yarımkeçirici membrandan dializata diffuziya edir. Ən qədim üsul olan dializ hazırda böyrək yetməzliyində geniş tətbiq olunur.

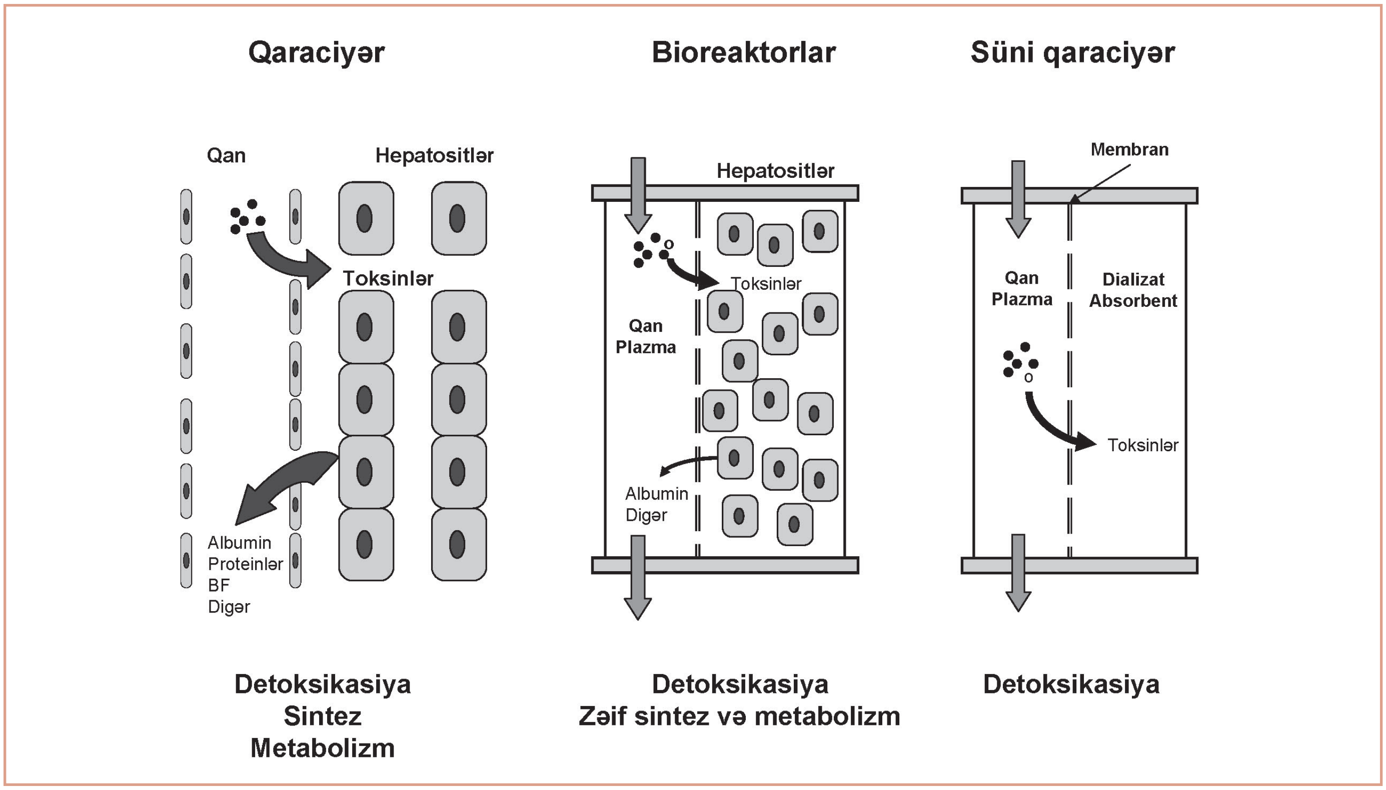
Filtirasiya-süzmə üsulunda qan mikrodəlikləri olan süzgəclərdən keçirilir və dəlikdən keçə bilən molekullar süzülərək çıxır. Hemofiltirasiya, plazmofiltirasiya, albumin filtirasiyası buna aiddir. Filtirlərin dəliyinin ölçüsündən asılı olaraq süzülən molekullar da dəyişə bilir.

Mexaniki çıxarma üsulunda toksinlər qanla və ya plazma ilə birlikdə vücuddan çıxarılıb atılır, əvəzinə təzə qan və ya plazma verilir. Qan və plazma mübadiləsi (plazmoferez) buna aiddir.

Absorbsiya üsulunda qan və ya plazma birləşdirici qabiliyyəti yüksək olan maddələrdən keçirilir və toksinlər bu absorbentlərə yapışıb qalır. Absorbent maddə kimi kömür, selluloza, albumin və qətran geniş istifadə edilir. Hemo-plazmosorbsiya bunun klassik nümunələridir.

Hazırda süni təmizləmə sistemlərinin çoxsaylı növləri var. Bunların bəzilərində bir, bəzilərində isə bir neçə təmizləmə üsulundan istifadə edilir ***(Cədvəl 2)***.

Mövcud detoksikasiya üsullarının demək olar ki, hamısı kəskin qaraciyər yetməzliyində sınaqdan keçirilmişdir. Bunlardan bəziləri az effek-



Şəkil 1. Süni və biosüni qaraciyər əvəzedicilərin sxematik görünüşü

tiv olduqları üçün, bəziləri isə, ağırlaşmalarının çox olduğuna görə tərk edilmişdir. Günümüzdə qaraciyər yetməzliyində ən çox tətbiq edilən və ya araşdırılan süni detoksikasiya sistemlərinə albumin dializi, molekulyar absorbent resirkulyasiya sistemi (MARS) və süzülmüş plazmanın absorbsiya sistemi (Prometeus) aiddir. **SEPET (Aribos sistemi,** qan filtirasiya edilir və 100 kD-a qədər olan molekullar çıxarılır) və **qaraciyər dializ sistemi (**Biologic-DT, təmizləmə üçün kömür və kation qətran absorbentləri tətbiq edilir) kimi detoksikasiya sistemlərinin yeni variantları araşdırılmaqdadır.

Sadə albumin dializi

Sadə albumin dializi (SPAD cihazı – Single Pass Albumin Dialysis) cihazının işləmə prinsipi veno-venoz hemodializlə eynidir, fərqi ondan ibarətdir ki, dializat kimi albumin məhlulu istifadə edilir. Böyük dəlikləri olan və hemodiafiltir adlanan membranın bir tərəfindən xəstənin qanı, digər tərəfindən isə albumin tərkibli dializat keçirilir. Bu dializatı hazırlamaq üçün 4,5 litrlik bikarbonat buferinin 1 litri çıxarılıb yerinə 1 litr 20% albumin məhlulu qoyulur və 5% albuminli dializat alınır. Xəstəyə yavaş rejimdə (1-2 litr/saat) hemodializ edilir və cihazdan çıxan dializat atılır. Bu üsulda plazmada sərbəst şəkildə olan maddələr (bilrubin, kreatinin, sidik cövhəri, ammonium, dəmir, mis və s.), bəzi kiçik və orta molekullu zülallar (sitokinlər, böyümə faktorları və s.) filtirdən keçərək dializata diffuziya edir, buradan da albuminlə birləşərək və ya sərbəst şəkildə atılırlar.
Sadə və nisbətən ucuz olması sadə albumin dializinin müsbət, qeyri-spesifikliyi, albumin itkisi və təkcə detoksikasiya etməsi isə çatışmayan cəhəitləridir.

Molekulyar absorbentin resirkulyasiya sistemi (MARS)

MARS cihazı çox üsullu və çox mərhələli detoksikasiya sistemi olub, təmizləmə üçün dia-

Cədvəl 2. Qeyri-bioloji qaraciyər əvəzediciləri

Təmizləmə mexanizmi	Detoksikasiya metodu
Mübadilə	Qan dəyişdirmə Plazma dəyişdirmə (plazmoferez)
Dializ	Hemodializ Plazmodializ Sadə albumin dializi
Filtirasiya	Hemofiltirasiya Plazmofiltirasiya Albumin filtirasiyası SEPET
Absorbsiya	Hemosorbsiya Plazmosorbsiya Qaraciyər dializ sistemi (Biologic-DT)
Çoxlu təmizləmə sistemləri	MARS Prometeus

liz və absorbsiya üsulları istifadə edilir. Cihazın işləmə qaydası aşağıdakı kimidir: qan albuminli membranla və albumin dializatı ilə təmas etdirilir, toksinli albumin dializatı əvvəlcə adi bikarbonatlı dializatdan sonra kömürdən və qətrandan keçirilərək təmizlənir və təmizlənən albumin dializatı geriyə qaytarılaraq dializ üçün yenidən istifadə olunur ***(Şəkil 2)***. Beləliklə, toksinlər qandan albumin dializatına, albumin dializatından adi dializata və sorbentlərə keçirilir. Bu üsulda əsasən plazmada həll olan kiçik və orta molekulyar metobolitlər və zülallar qandan təmizlənir.

Albumin dializatının (20%-li 600 ml albumin) təmizlənərək yenidən istifadə olunması MARS-ın önəmli cəhətidir.

MARS üçün hemodializ cihazından və buna əlavə olunmuş sirkulyasiya və filtirlər kompleksindən istifadə olunur.

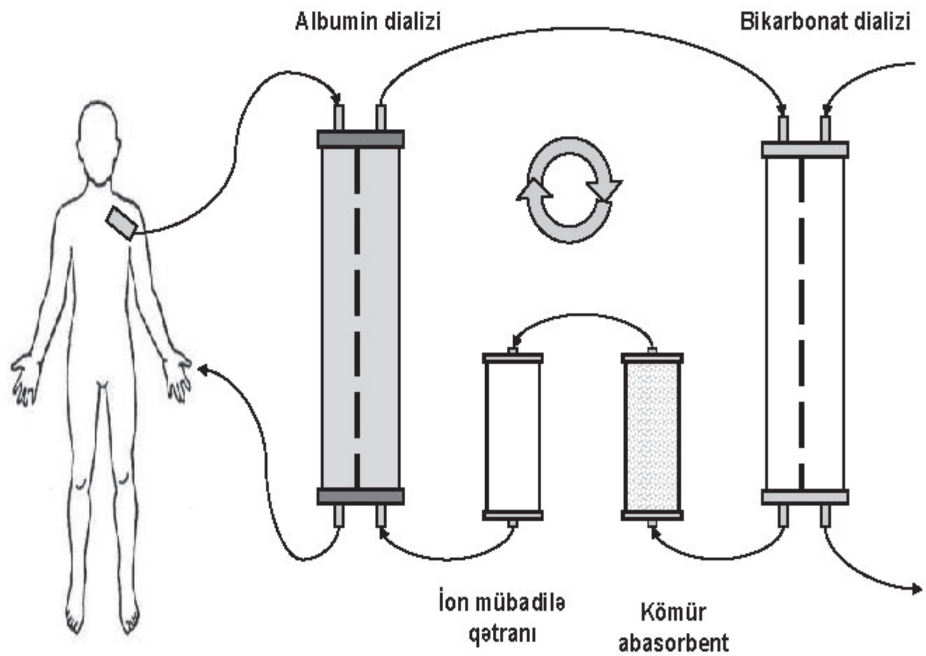
Randomizə tədqiqatlar göstərir ki, MARS klinik və biokimyəvi göstəriciləri yaxşılaşdırır, xəstənin ömrünü uzatmağa imkan verir, lakin sağalma hallarını dəyişdirmir. MARS transplantasiya gözləyən dekompensasiyalı xəstələrdə daha faydalı kimi görünür. Bahalı olması (albumin dializatı, karbon filtiri, qətran-anion filtiri, adi dializat, hemodializ dəsti) və sağalma hallarına ciddi təsir göstərməməsi bu üsulun geniş tətbiqini əngəlləyən önəmli amillərdir.

Süzülmüş plazmanın absorbsiya sistemi (Prometeus)

Prometeus adlanan cihazda da çoxpilləli və çox mərhələli detoksikasiya həyata keçirilir: filtirasiya, absorbsiya və dializ.

Bu cihazın işləmə qaydası aşağıdakı kimidir: qandan albumin fraksiyası filtirasiya edilir, albumin fraksiyası sorbentlərdən (qətran və anion mübadiləsi) keçirilərək təmizlənir, təmizlənmiş albumin fraksiyası qana qaytarılır və nəhayət tam qan adi dializdən keçirilir. Beləliklə, bir tərəfdən xəstənin öz albuminınə birləşən toksinlər, digər tərəfdən isə qanda sərbəst olan toksinlər dializlə çıxarılır.

MARS və Prometeus sistemlərinin ümumi cəhəti albuminin təmizlənərək yenidən istifadəsi, fərqli cəhəti isə MARS-da xarici albuminin, Prometeusda isə xəstənin öz albumininin resirkulyasiyasıdır.



Şəkil 2. MARS əvəzedicisinin sxematik görünüşü

Prometeus üçün 3-körüklü hemodializ cihazına əlavə filtirlər qoyulması gərəkir. Albumini plazmadan ayırmaq üçün 69 kD-a çəkili molekulları buraxa bilən polisulfon filtirlər tətbiq edilir.

Süni qaraciyər sistemlərinin klinik nəticələri və problemləri

Süni qaraciyər əvəzedicilərinin bir çox müsbət cəhətlərini və problemlərini qeyd etmək olar:

- Süni qaraciyər əvəzediciləri biokimyəvi və klinik (ensefalopatiya) yaxşılaşma göstərsələr də, xəstənin ömrünü və yaşama göstəricilərini ciddi artırmır. Ona görə də, körpü müalicələrində standart kimi hələlik qəbul edilmir.
- Süni əvəzedicilər qaraciyər yetməzliyinin erkən mərhələsində istifadə edildikdə daha yaxşı nəticələr əldə olunur.
- Süni əvəzediciləri təkmilləşdirməyə, problemlərinin həll edilməsinə və çox mərkəzli randomizə tədqiqatlara ehtiyacı var.
- Mövcud üsullar arasında ciddi fərqlər də tapılmaqdadır.

Süni qaraciyər əvəzedicilərinin geniş və standart müalicə üsulu kimi tətbiq edilməməsinin səbəbləri kimi aşağıdakı problemləri qeyd etmək olar:
Birincisi, süni sistemlər suda həll olan toksiki metabolitləri təmizləməkdə effektiv görünsələr də, yağda həll olan və proteinlə birləşmiş toksinləri təmizləməkdə yetərli deyillər. Bu sahədə yeni vasitələrin axtarışı davam etdirilir.
İkincisi, süni təmizləyicilərin əksəriyyəti qeyri-selektivdir və toksik maddələrlə yanaşı faydalı maddələri (böyümə faktorları, plazma zülallarını və s.) də çıxarırlar. Son illər bəzi selektiv absorbentlərin tətbiqinə başlanmışdır (bilirubin absorbenti) və digərləri də axtarılmaqdadır.
Üçüncüsü, süni qaraciyər sistemləri qaraciyərin bir funksiyasını əvəz edə bilirlər. Ona görə də, son illər bunların biosüni sistemlərlə birlikdə istifadə edilməsinə başlanılmışdır.

BİOSÜNİ QARACİYƏR ƏVƏZEDİCİLƏRİ

İkinci qrup ekstrakorporal köməkçi sistemlər olan biosüni qaraciyər əvəzedicilərinin prinsipial cəhəti hepatositlərlə doldurulmuş bioreaktorların istifadəsidir. Hepatositlərin istifadəsində əsas məqsəd detoksikasiya ilə yanaşı qaraciyərin sintez, metabolik və sekretor funksiyalarını da əvəz etməkdir.

Biosüni əvəzedici cihazlarda bioreaktorlar təkbaşına və ya süni detoksikasiya üsulları ilə (filtrasiya, absorbsiya, dializ) birlikdə istifadə edilir ki, bunlara hibrid sistemləri də deyilir.

Bioreaktorlar balonşəkilli qurğular olub, qan və ya plazma ilə hepatositlərin təmasını təmin edir və iki komponentdən ibarətdir: ***hepatosit kütləsi və qan/ plazma keçişi üçün kapilyarlar***. Qan və ya plazma ilə hepatositlərin təmasına görə bioreaktorların iki tipi var: *birbaşa təmaslı (açıq) və membranlı*.

Birbaşa təmaslı bioreaktorlarda adətən plazma birbaşa olaraq hepatositlərlə təmasda olduqdan sonra reaktordan çıxır. Membranlı bioreaktorlarda isə qan və ya plazma divarı dəlikli borulardan keçir, mübadilə dəliklərin vasitəsi ilə baş verir. Bu halda mübadilənin həcmi dəliklərin ölçüsündən aslı olur. Borular polusulfon, poliester və neylon tərkibli olub, divarlarındakı dəliklər 70-300 kD ağırlqlı molekulları keçirə bilir (0.2 – 0.6 mm). Açıq sistemlərdə daha effektiv mübadilə baş verir, lakin immunogenlik, infeksiogenlik və hepatositlərin xəstə qanına miqrasiyası baş verə bilir. Membranlı sistemlərdə bu problemlər minimal həddə ensə də, mübadilə sahəsi azalır və dəliklərin tıxanması baş verə bilir.

Hepatositlər bioreaktorda sərbəst suspenziya və ya yapışdırılmış (borucuqların divarına, kollagen, selluloza və ya neylon matrikslərə) şəkildə ola bilirlər. Yapışdırma bir tərəfdən miqrasiyanı azaldır, digər tərəfdən hepatositlərin fəaliyyətinə müsbət təsir edir.

Klinik praktikada üç növ hepatosit istifadə edilmişdir: dovşan, donuz və insan hepatositləri. Bu hepatositlər yeni yetişdirilmiş və ya dondurulmuş ola bilirlər.

Hazırkı bioreaktorlarda əsasən donuz hepatositləri, az hallarda insan hepatositləri istifadə edilir. Hepatositlərin miqdarı 5-20 x 10^9 arasında dəyişir.

İşləmə prinsipləri

İşləmə prinsiplərinə görə biosüni əvəzedicilərin iki növü var: yalnız bioreaktordan keçirmə, həm bioreaktordan, həm də süni təmizləyicilərdən keçirmə (hibrid sistemləri).

Yalnız bioreaktordan keçirilən sistemlər əvvəllər tətbiq edilmişdir. Hazırda daha çox hibrid sistemləri tətbiq edilməkdədir.

Biosüni təmizləmə sistemlərinin 10-dan çox növü məlumdur və bunlar bioreaktorların tərkibinə, bioreaktora qədərki və sonrakı təmizləmə üsullarına görə bir-birindən fərqlənirlər ***(Cədvəl 3).***. Lakin əksəriyyəti üçün xarakterik olan işləmə qaydasını aşağıdakı kimi təsvir etmək olar. Xəstənin qanından əvvəlcə plazma ayrılır, ayrılmış plazma bir və ya bir neçə absorbent filtirdən (kömür, qətran, hətta dializ) keçirilir, sonra bioreaktorlardan keçirilir, bioreaktorlardan çıxan plazma yenidən filtirdən keçirilərək detrit və ya hepatositlərdən təmizlənir, qanla birləşdirilir və xəstəyə qaytarılır. Bəzilərində bioreaktor birbaşa və ya plazma-qan vasitəsi ilə oksigenasiya edilir. Qanı plazmaya ayırmadan bioreaktora daxil edən biosüni sistemlər azdır .

İlk biosüni qaraciyər əvəzedicisinin klinik tətbiqi barədə 1987-ci ildə Matsumura məlumat verir. İkinci biosüni qaraciyər əvəzedicisi 1989-cu ildə Margulis tərəfindən tətbiq edilmişdir. Bioreaktoru 40 x 10^6 donuz hepatositi tutan 20 ml həcmli polivinil kapsuldan və ətrafında kömür və kvars dənəcikləri olan neylon filtirdən ibarətdir. Son illlər biosüni sistemlərdən ən çox klinik tətbiq tapanlarına HepatoAssist, TECA hibrid sistemını və ELAD aid etmək olar.

HepatoAssist sistem

Bu cihaz Los-Ancelesdə Demetriou tərəfindən hazırlanmış və klinik sınaqdan keçirilmişdir. Bioreaktorda 5-7 x 10^9 sayda donuz hepatositləri, divar keçiriciliyi 0,2 mkm olan borucuqların ətrafında yerləşdirilmişdir. Əvvəlcə qan plazmaya ayrılır, plazma kömür-selluloza filtirindən və oksigenatordan keçdikdən sonra bioreaktorun borucuqlarına daxil olur və buradan çıxaraq qana və bədənə qayıdır.

Bu cihaz 171 xəstədə sınaqdan keçirilmişdir. Nəticələr göstərmişdir ki, kəskin qaraciyər yetməzliyində 30 günlük yaşamı ciddi artırmasa da, asetaminoten toksikozunda bu göstəricini 37 %-dən 70%-ə qədər artırır.

TECA hibrid sistem

TECA hibrid sistemi Çində hazırlanmışdır. Bioreaktorda borucuqlar və ətrafında yerləşdirilmiş 10-20 x 10^9 donuz hepatositlərinin suspenziyası var və suspenziya sirkulyasiya etdirilir. Xəstənin plazması kömürdən, sonra bioreaktorun borucuqlarından keçirilərək qana və xəstəyə qaytarılır. Bir reaktorda seans müddəti 5 saat təşkıl edir.

Ekstrakorporal Liver Assist Device (ELAD, Houston)

Yeganə biosüni əvəzedicidir ki, insan hepatositi istifadə edilir.

ELAD Bioreaktorunda insan hepatomasının Hep G 2 klonundan alınan C3A hepatositləri istifadə olunur. Bu hepatositlərin tumorgenlik və immunogenlik potensialı zəifdir, albumin və alfa-fetoprotein istehsalı isə yüksəkdir.

Hepatositlər selluloza tərkibli borularda yerləşdirilir, membranın keçiricilik həddi isə 70 kD təşkil edir.

Cihazda əvvəlcə plazma ayrılır, ayrılmış plazma bioreaktordan keçir, sonra iki qat filtirdən keçərək hüceyrə və debritdən təmizlənir, daha sonra isə qana qaytarılır. Bioreaktor 58 saat istifadə oluna bilir. Yeni versiyasında membranın keçiriciliyi artırılıb (120 k D) və keçiş surəti 500 ml-ə qədər artırılıb.

İlkin randomizə tədqiqatda biokimyəvi və klinik nəticələrin o cümlədən 30 günlük yaşama göstəricisinin ciddi artdığı bildirilir.

Biosüni qaraciyər əvəzedicilərinin klinik nəticələri və problemləri

Hazırda biosüni əvəz edicilərin körpü müalicəsi kimi istifadəsi ilə əlaqədar tədqiqatlardan aşağıdakı nəticələrə gəlmək olar:

- Biosüni əvəzedicilər biokimyəvi göstəriciləri yaxşılaşdırsa da, yaşamanı və ensefalopatiyanı ciddi azaltmır.
- Biosüni qaraciyər əvəzedicilərinin kəskin və kəskinləşmiş qaraciyər yetməzliyində xəstəni transplantasiyaya və ya regenerasiyaya qədər çatdırmaq üçün körpü müalicəsi kimi standart tətbiqi hələlik tövsiyə edilmir, lakin tədqiqat və ümidverici məqsədlə tətbiq edilə bilər.
- Biosüni əvəzedicilər ümid yaradan müalicədir lakin, inkişaf etdirilməsinə, problemlərinin həll olunmasına və böyükhəcmli klinik tədqiqatlara böyük ehtiyac vardır.

Hazırkı biosüni qaraciyər cihazlarının geniş klinik tətbiq tapmamasının bir çox səbəbləri vardır ki, bunlardan bir neçəsini qeyd etmək olar.

Birincisi, hepatositlərin miqdarca azlığıdır. Tədqiqatlar göstərir ki, biosüni sistemlərinin az effektivliyinin başlıca səbəbi bioreaktordakı hepatosit miqdarının xəstədəki toksik və funksional yük qarşısında aciz qalmasıdır. Nəzəri hesablamalara görə bioreaktorlarda sağlam və funksional aktiv hepatosit miqdarı minimum 200 q (təxminən 20 milyard hepatosit), ortalama isə 600 q olmalıdır ki, kəskin qaraciyər yetməzliyindəki həm toksik, həm septik yükü, həm də qaraciyərin sintetik və metobolik yükünü qaldıra bilsin. Ona görə də son illər bioreaktorda hepatosit miqdarını və canlılığını artırmaq istiqamətində çalışmalar başlanmışdır.

İkincisi, hepatosit mənbəyidir. Hazırkı biore-

aktorlarda insan hepatoma hüceyrələri və donuz hepatositləri istifadə edilir. Lakin bunların yetərli miqdarda olmaması və təcili şəkildə hazırlanma kimi problemləri var. Hazırda kök hüceyrələrindən, progenerator, döl, yetkin hepatositlərdən, sümük iliyi hüceyrələrindən hepatosit yetişdirilməsi üçün tədqiqatlar aparılmaqdadır.

Üçüncüsü, müalicənin bahalı olmasıdır. Hazırkı texnalogiyalarla və imkanlarla hepatosit yetişdirilməsi bahalı olduğu üçün yeni istiqamətlər axtarılır.

Digər problemlər kimi zoonozları, immun reaksiyaları, sistemin laxtalanmasını, hepatositlərin uzun müddətli canlılığının təmini, apoptozun önlənməsini, çox mərkəzli randomizə tədqiqatları qeyd etmək olar.

HEPATOSİT TRANSPLANTASİYASI

Hepatositlərin köçürülməsinə 1990-cı illərdə başlanılmışdır və iki məqsədlə həyata keçirilir: anadangəlmə metabolik defektlərin korreksiyası üçün və qaraciyər yetməzliyində müvəqqəti əvəzetmə vasitəsi kimi.

Hepatosit mənbəyi kimi xəstənin öz qaraciyəri (autoloq) və ya digər insanların qaraciyəri (homoloq) istifadə edilir. Hepatositlər qaraciyər toxumasından kollagenaza enzimlərinin təsiri ilə ayrılır.

Homoloq hepatosit mənbələri kimi transplantasiyaya uyğun olmayan qaraciyər, rezeksiya olunmuş qaraciyər və ya transplantasiya olunacaq qaraciyərin bir hissəsi istifadə edilir. Hazırda fetal və kök hüceyrələrindən hepatosit almaq üzrə tədqiqatlar aparılır. Fetal və kök hüceyrələrinin regenerator aktivliyi yüksək, imunogenliyi isə aşağıdır. Ksenohepatositlərinin insana köçürülməsi barədə məlumat tapılmadı.

Hepatositlər qaraciyərə, dalağa, periton boşluğuna, hətta izolə bağırsaq ilgəyinə köçürülə bilir. Bunun üçün hepatosit suspenziyası portal venaya, dalaq arteriyasına və periton boşluğuna yeridilir. Müalicə üçün bir neçə dəfə inyeksiya edilə bilər.

Təcrübələr göstərir ki, effektiv müalicə üçün ən azı nativ qaraciyərin 5-10% miqdarında hepatosit köçürmək lazımdır. Köçürülən hepatositlərin 1/8 sağlam qalıb təxminən iki ilə qədər fəaliyyət göstərirlər.

İlkin nəticələrə görə hepatosit köçürülməsi 40-60% hallarda faydalı nəticə verir.

Hepatosit köçürülməsi üzrə azsaylı klinik təcrübə olduğu üçün bu barədə sübutlu nəticələr əldə edilə bilməmişdir. Bunun başlıca səbəbləri hepatosit mənbəyinin az olması, hepatosit yetişdirmə texnalogiyalarının yetərli olmaması, portal tromboz, homoloq hepatositlərinin istifadəsində imunosupressiya kimi problemlərin mövcudluğudur.

YARDIMÇI QARACİYƏR KÖÇÜRÜLMƏSİ

Yardımçı qaraciyər köçürülməsində xəstənin qaraciyəri saxlanılır və əlavə qaraciyər köçürülür. Bu adətən iki halda yerinə yetirilir: kəskin qaraciyər yetməzliyində regenerasiyaya qədərki körpü müalicəsi kimi və ya metabolik defisitlərdə yardımçı vasitə kimi. Əvvəllər bu üsul sirrozlu xəstələrdə daimi əvəzetmə kimi və hepatektomiya etməmək üçün aparılmışdır lakin, effektsiz olduğu üçün hazırda daımi əvəz etmə kimi istifadə olunmur. Kəskin qaraciyər yetməzliyində yardımçı qaraciyər köçürülməsinə göstəriş adi (dəyişdirmə) köçürmədə olduğu kimidir. Xəstənin öz qaraciyərində fibroz və sirroz olduqda yardımçı köçürmə məsləhət deyil.

Texniki olaraq yardımçı qaraciyər köçürülməsinin bir neçə növü var. Heterotopik köçürmədə xəstə qaraciyər tam saxlanılır, köçürülən onun yanına yerləşdirilir. Ortotopik köməkçi qaraciyər köçürülməsində isə xəstə qaraciyərin bir payı rezeksiya edilir, köçürülən parça onun yerinə birləşdirilir. Ortotopik köçürülmə son illər daha çox tədbiq edilməkdədir.

Kəskin qaraciyər yetməzliyində əlavə qaraciyər köçürüldükdən sonra nativ qaraciyərin regene-

rasiya ehtimalı 20% dən 50-60% ə qədər artır.

Nativ qaraciyər regenerasiya etdikdən sonra (Tc-sintoqrafiyası, KT, Biopsiya) immunosupressorlar birdən-birə və ya tədricən azaldılır, köçürülənin rədd edilməsi baş verir. Kəskin rəddetmə olanlarda köçürülən qaraciyər cərrahi yolla çıxarılır, xroniki rəddetmədə isə köçürülən atrofiyaya uğrayır. Nativ qaraciyər regenerasiya etməzsə, köçürülən qaraciyər regenerasiya edərək onun yerini alır, immunosupressiya davam etdirilir.

Metabolik defisitlərdə isə, köməkçi qaraciyər köçürülməsi uzun müddətli əvəz etmə məqsədi daşıyır.

İmmunosupressiya və cərrahi texnikanın inkişafı köməkçi qaraciyər köçürülməsinin nəticəsini yaxşılaşdırsa da, kiçik qaraciyər sindromu, yarışma fenomeni kimi problemləri qalmaqdadır. Hazırda bu üsul daha çox uşaqlarda tətbiq edilməkdədir.

KSENOPERFUZİYA

Ekstrakorporal əvəz etmə üsullarından biri olan ksenoperfuziyada xəstənin qanı heyvan qaraciyərindən keçirilir. Bu təkbaşına və ya süni təmizləyicilərlə birlikdə istifadə edilə bilir.

Bir çox müsbət cəhətlərinə (təzə və yetərli miqdarda orqanın asan əldə edilməsi) görə nəzəri olaraq cəlbedici görünürsə də bir çox ciddi problemləri ksenoperfuziyanın geniş tətbiqini əngəlləməkdədir. Bunların birincisi immun konfliktdir. Son illər transgenik (imunogenliyi azaldılmış) donuz qaraciyərlərində immun reaksiyalarının az olduğu bildirilməkdədir. İkinci problem ksenozlarla (zoonozlar) əlaqədardır. Bəzi retrovirusların insanlara keçməsi və transformasiyası təhlükəsi mövcuddur. Üçüncü problem etik məsələlərə bağlıdır.

Klinikada donuz, meymun qaraciyərləri istifadə edilmişdir. Hazırda bu sahədə əsasən eksperemental işlər aparılır.

XÜLASƏ

- Qaraciyərin funksiyasını əvəz etmə üsulları iki qrupa ayrılır: daimi və müvəqqəti əvəzedicilər.
- Daimi əvəzetməyə qaraciyər transplantasiyası aiddir.
- Müvəqqəti əvəzetmə regenerasiyaya və ya transplantasiyaya qədərki müddətdə qaraciyər funksiyasını əvəz etmək üçündür (körpü, dəstək müalicələri).
- Müvəqqəti əvəzetmə üsullarını beş qrupa ayırmaq olar: süni, biosüni sistemlər, ksenoqaraciyər perfuziyası, yardımçı qaraciyər və hepotosit köçürülməsi.
- Süni qaraciyər sistemlərində xəstənin qanı və ya plazması mexaniki, süzmə absorbsiya və ya diffuziya yolu ilə toksinlərdən təmizlənir. Bu məqsədlə ümumi detoksikasiya üsulları (plazmofarez, plazmosorbsiya, hemokarboperfuziya) və ya spesifik sistemlər (MARS, Prometeus) istifadə edilir.
- Biosüni qaraciyər sistemləri hepotositlərlə doldurulmuş bioreaktorlardan ibarətdir və qan və ya plazma bu filtirlərdən keçdikdə həm təmizlənir, həm də müəyyən qədər sintez və metobolizm həyata keçirilir.
- Ksenoqaraciyər perfuziyasında xəstə qanı heyvan qaraciyərlərindən (adətən donuz qaraciyəri) keçirilir, detoksikasiya, sintez və metobolizmlə yanaşı müəyyən qədər sekresiya funksiyası da əvəz edilir.
- Hepotosit köçürülməsində xəstənin dalağına, qaraciyərinə, izolə bağırsaq ilgəyinə insan və

ya donuz hepatositləri yeridilir. Yardımçı qaraciyər köçürülməsində, əlavə qaraciyər xəstənin qaraciyərinin yanına və ya rezeksiya olunan payının yerinə köçürülür.

- Müvəqqəti qaraciyər əvəzediciləri biokimyəvi və klinik (ensefalopatiya) yaxşılaşma göstərsələr də, xəstənin ömrünü və yaşama göstəricilərini ciddi artırmırlar. Ona görə də, körpü müalicələrində standart kimi hələlik qəbul edilmir və geniş klinik tədqiqatlara ehtiyac vardır.

ƏDƏBİYYAT

1. Belghiti J, Sommacale D, Dontero F, Zinzindohoue F, Sauvanet A, Durand F. Auxillary liver transplantation. HPB, 2004, 6(2): 83-87
2. Bayramov NY. Yardımcı karaciğer naklinin avantajları ve dezavantajları. Güncel Gastroenteroloji, 1(2): 242-253, 1997
3. Bayramov NY, Paşazadə V.A., Əmirov T.C. Qaraciyərin bioloji və biosuni əvəzediciləri. Cərrahiyyə, 2011, No 3, 95-99
4. Carpeniter B, Gautier A, Legallais C. Artificial and bioartificial liver devices: present and future. Gut. 2009 Dec ; 58(12):1690-702
5. Demetriou AA. Support of failing liver. In: Blumgart HL. Surgery of the Liver, Biliary tract and Pancreas. 14 th ed. 2007, 2 vol, pp 1548-15-53.
6. Ekser B, Gridell B, Tector AJ, Cooper DK. Pig Liver xenotransplantation as a bridge to allotransplantation: which patients might benefit? Transplantation. 2009 Nov 15 ;88(9):1041-9
7. Gerlach JC, Zellinger K, Patzer li JF. Bioartificial liver systems: why, what, whither? Curr Opin Crit Care. 2008 Apr ; 14(2):208-15
8. Graig DG, Lee A. Hayes PC. Simpson KJ. Review article: the current management of acute liver failure. Aliment Pharmacol Ther. 2010 Feb 1; 31(3):345-58
9. Hirasawa H. Indications for blood purification in critical care/ Contrib Nephrol. 2010; 166: 21-30
10. Kerkhove MP, Hoekstra R, Chamuleau R, Gulik T. Clinical aplication of bioatifical liver support systems. Ann Surg 2004, 240 (8):216-230
11. Kung Jw, Fortes SJ. Stem cells and liver repair. Curr Opin Biotechnol. 2009 Oct ;20(5):568-74
12. Liu ZC,Chang tm. Artificial cell microencapsulated stem cells in regenerative medicine, tissue engineering and cell therapy. Adv Exp Med Biol 2010 ; 670:68-79
13. Mitzner SR, Stange J, Klammt S, Koball S, Hicktein H, Reisinger EC. Albumin dialysis MARS: knowledge from 10 years of clinical investigation. ASAIO J. 2009 Sep-Oct ;498-502
14. O”Grady JG. Management of liver failure. In: Blumgart HL. Surgery of the Liver, Biliary tract and Pancreas. 14 th ed. 2007, 2 vol, pp 1541-1547
15. Pathikonda M, Munoz SJ. Acute Liver failure. Ann Hepatol. 2010 Jan-Mar ;9 (1):7-14
16. Pietrosi G, Vizzini GB, Gruttadauria S, Gridelli B. Clinical application of hepatocyte transplanation. Üorld J Gastroenterol, 2009, 15(17):2074-2077.
17. Rikker C. [Liver support systems today] Orv Hetil. Dec 20 ; 150(51):2299-307
18. Ryska O, Pantofilicek T, Laszikova E,Prazak J,Ryska M. [Current benefit of biological and non-biological methods in the treatment of acute liver falure] Regen Med. 2008 Jul ;3(4):575-95
19. Saliba F, İchai P, Samuel D. Artifical and bioartifical liver support. EASL İnternational congress 2010. Postgraduated course.105-117.
20. Sharma R, Greenhough S, Medine CN, Hay DC. Three-dimensional culture of human embryonic stem cell derived hepatic endoderm and its role in bioartificial liver construction. J Biome Biotechol. 2010 ; 2010: 236147
21. Xenotransplantation. Medscape.